UNIVERSITÉ DE TOULOUSE
Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie

n° 88

ANNÉE 1970

Contribution à l'Etude Clinique et Electromyographique de la Maladie de Charcot

Thèse soutenue par Céline GRIMALDI-ROUCHETTE

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1970

CONTRIBUTION A L'ETUDE CLINIQUE ET ELECTROMYOGRAPHIQUE DE LA MALADIE DE CHARCOT

(à propos de 56 observations)

Travail de la Clinique Neurologique et Psychiatrique
et du laboratoire d'électromyographie

Thèse pour le doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement en Juin 1970
par

Céline Grimaldi-Rouchette
ancienne externe des hôpitaux de Paris

Jury

MM. GERAUD - *président*
RIBAUT
RASCOL *assesseurs*
BES
GLEIZES *suppléant*

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

II

UNIVERSITE
DE
TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU du PERSONNEL

Doyen	:	Monsieur LAZORTHES
Assesseur (Médecine)	:	Monsieur MONNIER
Assesseur (Pharmacie)	:	Monsieur BREUILLAUD
Doyens honoraires	:	MM. GORSE, CALVET, BRUSTIER
Professeurs honoraires	:	MM. VALLOIS, TAPIE, DELAS, RISER, BUGNARD, VINCENT, MOREL, BOUISSET, CALMETTES, THOMAS, LAGROT, DULUCQ.

=-=-=

SECTION MEDECINE

- Clinique médicale et cardiologique	MM. MERIEL
- Clinique médicale sud	GADRAT
- Clinique chirurgicale	FICAT
- Clinique chirurgicale et Gynécologie	FABRE Pierre
- Clinique chirurgicale et du Cancer	GRIMOUD
- Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	PASQUIE
- Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	RIEUNAU
- Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	ENJALBERT
- Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BAZEX
- Clinique des maladies des voies urinaires	LHEZ
- Clinique des maladies infectieuses	N.....
- Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL
- Clinique médicale de la première enfance	BARDIER
- Clinique de neuro-chirurgie	LAZORTHES
- Clinique neurologique et psychiatrique	GERAUD
- Clinique obstétricale	PONTONNIER
- Clinique odonto-stomatologique	CADENAT
- Clinique ophtalmologique	N.....
- Clinique O.R.L. et chirurgie maxillo-faciale	CALVET
- Clinique de pneumo-phtisiologie	DELAUDE

.../...

- Clinique rhumatologique	MM. RUFFIE René
- Accouchement et obstétricie sociale	JAHIER
- Anatomie	BASTIDE
- Anatomie appliquée	POULHES
- Anatomie pathologique	FABRE Jacques
- Anesthésie et réanimation	LARENG
- Bactériologie et virologie	Mme ENJALBERT
- Biophysique médicale A	AUVERGNAT
- Biophysique médicale B	BRU
- Chimie biologique	VAIDIGUIE Paul
- Electro radiologie	MARQUES
- Embryologie générale	BROUSSY Jean
- Hématologie	RUFFIE Jacques
- Histologie	BIMES
- Hydrologie thérapeutique et climatologie	DARNAUD
- Hygiène et Médecine sociale	MONNIER
- Immunologie	DUCOS
- Médecine légale et médecine du travail	PLANQUES
- Pathologie chirurgicale	DAMBRIN
- Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL
- Pathologie médicale	RIBAUT
- Physiologie	LAPORTE Yves
- Physiologie appliquée et pharmacologie	BAISSET
- Sémiologie et clinique médicale	LAPORTE Jacques
- Thérapeutique	DARDENNE

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

- Histologie et Embryologie	MM. GUILHEM
- Anatomie pathologique	BOUISSOU
- Biochimie médicale	DOUSTE-BLAZY
- Histologie et Embryologie	PLANEL
- Maladies infectieuses	ARMENGAUD
- Oto-Rhino-Laryngologie	CLAUX

.../...

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543906_0028

- Pathologie médicale	MM. BOULARD
- Physiologie	MONTASTRUC
- Physiologie	BESSOU
- Physique médicale	COMMANAY
- Pneumo-Phtisiologie	MEGUERES

PROFESSEURS SANS CHAIRE

- Anatomie pathologique	MM. FABRE Jean
- Bactériologie parasitologie, virologie	Mme LARENG
- Biochimie médicale	VALDIGUIE Pierre
- Chirurgie générale	GEDEON
- Chirurgie générale	SARRAZIN
- Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire	ESCHAPASSE
- Electro-Radiologie	PONS
- Electro-Radiologie	ROULLEAU
- Médecine générale et thérapeutique	BOLLINELLI
- Ophtalmologie	DEODATI
- Pédiatrie	DALOUS
- Neuro-Chirurgie	ESPAGNO Jacques
- Médecine générale et thérapeutique	SUC
- Pédiatrie	REGNIER
- Médecine générale	RIBET

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

- Carcinologie	MM. ESTRADE
- Médecine générale et thérapeutique	BES
- Mathologie expérimentale	GLEIZES
- Médecine générale	ARLET Jacques
- Thérapeutique, Réanimation médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	SALVADOR M.
- Radiologie	COMBES Pierre
- Pneumo-Phtisiologie	ALBAREDE J.L.
- Pédiatrie génétique médicale	ROCHICCIOLI P.
- Chirurgie générale	ESCAT Jean COSTAGLIOLA

.../...

- Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie Plastique et Reconstructive	MM. UTHEZA Guy
- Urologie	PONTONNIER F.
- Histologie, Embryologie, Cytogénétique	SOLEILHAVOUP J.F
- Biophysique	GUIRAUD Robert
- Physiologie	PAGES Bernard
- Parasitologie	LARROUY
- Immunologie Hématologie Maladies du Sang	BIERME Robert
- Anatomie et organogénèse	JUSKIEWENSKI S.

AGREGES

- Médecine Générale	MM. CALAZEL
- Médecine générale	RASCOL
- Médecine générale	LE TALLEC
- Chirurgie générale	GAUBERT
- Dermato et syphiligraphie	DUPRE
- Hydrologie	DENARD
- Médecine légale	GREZES-RUEFF
- Neurologie et Psychiatrie	GAYRAL
- Obstétrique	ESPAGNO Guy
- Ophtalmologie	BEC

AGREGES LIBRES

- Chirurgie générale	MM. SOUQUET
- Pathologie chirurgicale	DIEULAFE

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

- Psychiatrie	M. LABOUCARIE

SECTION PHARMACIE

- Botanique et cryptogamie	N.....
- Chimie analytique	PITET
- Toxicologie, Hygiène industrielle et Hydrologie	BOURBON
- Chimie pharmaceutique	BLANC

.../...

- Microbiologie	MM. BREUILLAUD
- Pharmacie chimique et pharmacodynamie	CAUJOLLE
- Pharmacie galénique et matière médicale	STANISLAS
- Physiologie, soologie et parasitologie pharmaceutique	ROUX

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

- Pharmacie	MM. COUTURIER
- Sciences naturelles	Mme CAUJOLLE
- Toxicologie	BROUSSY G.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

- Chimie organique	MM. BERTRAND
- Zoologie	GAYREL

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

- Botanique	Mme LASCOMBES
- Microbiologie	MM. MICHEL G.
- Pharmacodynamie	CROS Jean
- Physiologie	DUMAS J.C.
- Pharmacie galénique	ROUFFIAC R.
- Chimie biologique	SOULA G.
- Toxicologie	MALBOSC R.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire Principal : Monsieur J. ROCHE

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats (délibération en date du 12 mai 1891).

A mes parents

A Monsieur le professeur GERAUD

Professeur de Clinique

Médecin des Hôpitaux

Membre Titulaire de la Société Française de Neurologie

qui a bien voulu inspirer et présider cette thèse
en le remerciant de m'avoir accueillie dans son service.

Au Jury de ma thèse

Monsieur le Professeur RIBAUT
Professeur de Pathologie Médicale

Monsieur le Professeur RASCOL
Professeur agrégé à la Faculté

qui a inspiré et dirigé ce travail

Monsieur le Professeur BES
Maître de conférences agrégé à la Faculté

Monsieur le Professeur GLEIZES
Maître de conférences agrégé à la Faculté

A Madame le docteur A.-M. BENAZET

A Monsieur le docteur J. BENAZET

à qui est due l'étude électromyographique
avec ma respectueuse gratitude

Je remercie Monsieur le Docteur BRUNEL de son exemple et le prie de trouver un témoignage de ma très respectueuse admiration.

Je remercie les Maîtres de mon externat

Monsieur le Doyen BROUET
Monsieur le Professeur DELAY
Monsieur le Professeur GARCIN
Monsieur le Professeur GOULON
Monsieur le Professeur MILLIEZ
Monsieur le Professeur ROUQUES
Monsieur le Professeur ROUX
Monsieur le Professeur SAUVAGE

en les priant de trouver un témoignage de mon respect et de ma reconnaissance.

II

Je remercie particulièrement de leur enseignement et de leur bienveillance

Monsieur le Professeur LAPRESLE
Monsieur le Professeur RONDOT
Monsieur le docteur FARDEAU
Monsieur le docteur HAGUENAU
Monsieur le docteur NOUIALHAT

P L A N

INTRODUCTION

MATERIEL D'ETUDE - GENERALITES

FORMES CLASSIQUES

I - Formes cervicales et bulbaires :

- Le mode de début
- A un stade plus évolué
  - L'atteinte médullaire (celle de la corne antérieure (la participation pyramidale
  - L'atteinte bulbaire et pseudobulbaire
  - Le comportement psychique
  - Les particularités séméiologiques
  - Les examens paracliniques
- L'évolutivité et l'évolution

II - Formes basses :

- Les formes évoluant vers une paraplégie
- Les formes pseudopolynévritiques
  - Le tableau classique
  - Observations personnelles
  - Commentaire

III - Formes particulières d'étiologie, d'évolution, de séméiologie :

- Forme juvénile
- Formes à évolution lente
- Formes post-traumatiques
- Formes où les réflexes ostéotendineux sont normaux

IV - Electromyographie - Discussion

PROBLEMES DIAGNOSTIQUES PARTICULIERS :

I - Avec un état vasculaire

II - Avec une myélopathie cervicale

III - Qu'apporte l'électromyographie ?

FORMES ASSOCIEES :

I - Association de signes extra-pyramidaux

II - Association de signes cérébelleux

III - L'électromyographie

CONCLUSION

INTRODUCTION

Le diagnostic de maladie de CHARCOT entraîne un pronostic fatal dans tous les cas ; or assez souvent ce diagnostic est envisagé assez précocément dans l'histoire de la maladie, ou devant une forme séméiologique atypique ce qui le rend d'autant plus difficile qu'il reste fondé essentiellement sur les données cliniques ; depuis quelques années on cherche dans l'étude électromyographique une aide para-clinique dont la valeur séméiologique n'est pas encore parfaitement établie. Aussi est-ce encore par l'évolution que le diagnostic clinique reçoit habituellement une confirmation.

Il a paru utile à Monsieur le Professeur GERAUD de nous confier le soin de faire une revue des cas de maladie de CHARCOT examinés à la Clinique Neurologique de la Faculté entre 1961 et 1969.

Nous avons surtout,
d'une part, étudié le devenir de ces malades et analysé les éventuels caractères particuliers des observations de maladie de CHARCOT confirmée par l'évolution,

d'autre part, essayé de préciser les signes électromyographiques et de juger de leur valeur dans l'aide au diagnostic.

MATERIEL D'ETUDE - GENERALITES

Cette étude repose sur 56 observations, sans aucun examen anatomo-pathologique. On a pu connaître l'évolution suivie par 39 malades mais 17 observations n'ont pu être complétées malgré les recherches.

47 observations ont fait l'objet d'une étude électro-myographique.

D'une façon générale,

La prédominance masculine habituellement décrite est retrouvée, 38 hommes pour 18 femmes.

Le début se manifeste le plus souvent entre 55 et 70 ans, surtout vers 55 ans. 12 malades ont plus de 65 ans à ce stade initial, 3 d'entre eux en ont 72. Le début est parfois précoce, il se manifeste vers 35 ans dans 3 cas, à 28 ans dans un autre. Soulignons l'observation d'un jeune garçon de 17 ans.

L'évolution, en se référant aux cas où elle est connue et le diagnostic de maladie de CHARCOT considéré certain, a été le plus souvent de 2 à 3 ans, moins souvent de 1 à 2 ans, particulièrement rapide d'environ 6 mois chez 4 malades. L'évolution la plus longue est de 15 ans.

FORMES CLASSIQUES

I - FORMES CERVICALES ET BULBAIRES.

Représentent 27 observations sur les 56 étudiées.

Nous les considérons typiques : sur cliniquement, l'association d'une atteinte périphérique et pyramidale au niveau de la moelle et du bulbe dans un délai inférieur à 2 ans ; sur des signes évocateurs d'une atteinte de la corne antérieure à l'E.M.G. ; sur la négativité des explorations complémentaires, en particulier celles radiologiques du rachis cervical et celles du liquide céphalo-rachidien ; sur l'absence de problèmes diagnostiques majeurs au cours de l'évolution. Cependant, à 4 reprises, malgré le caractère clinique très évocateur, l'électromyographie a été discordante dans ses conclusions et suscite une discussion que nous envisagerons ultérieurement. Malgré cela, la symptomatologie générale et l'évolution nous incitent à placer ces observations dans les formes typiques.

Parmi les 27 malades auxquels s'appliquent ces critères, 13 sont décédés, 10 sont perdus de vue malgré les recherches, 4 vivent toujours.

A - LE MODE DE DEBUT

ou premiers symptomes accusés par le malade.

Précisons qu'aucun malade de cette série n'a été examiné dans le service de Neurologie à ce stade ; les signes initiaux ne sont donc connus que par l'interrogatoire fait plusieurs mois ou années plus tard, lors de l'hospitalisation.

Contrairement aux statistiques classiques, peut être en raison du recrutement hospitalier, le mode de début bulbaire est ici le plus fréquent.

- Début par une atteinte des membres supérieurs, surtout distale : 9 cas,
- Début par une atteinte bulbaire : 13 cas
- Début bulbaire et cervical : 3 cas
- Des fibrillations sont les premières perçues par le malade dans 2 cas, dans l'un précédant de quelques mois la parésie d'une main, dans l'autre précédant de 2 ans des troubles bulbaires.

1°- Le mode de début par une atteinte de la main : 11 malades.

Dans toutes les observations, sauf 2, l'atteinte semble initialement unilatérale. Le signe d'appel est le plus souvent moteur, maladresse des doigts, en particulier du pouce et de l'index, remarquée dans les mouvements fins, fatiguabilité de la main et même diminution accusée de la force musculaire. Parfois, une amyotrophie débutante de la main attire en même temps l'attention du malade, parfois elle anticipe l'atteinte motrice, le plus souvent elle s'y associe très rapidement. Par la suite, cette atteinte première restera toujours prédominante. La parésie atrophiante distale unilatérale, dans tous les cas,augmente progressivement accompagnée plus ou moins rapidement d'une atteinte motrice et amyotrophiante de l'autre main le plus souvent, mais aussi des membres supérieurs, des ceintures scapulaires, plus rarement d'une atteinte des membres inférieurs et des muscles du tronc. Dans 2 observations la progression parésique et amyotrophiante se fait sur un mode hémiplégique, précédant l'atteinte des 4 membres.

Signalons l'existence de troubles sensitifs subjectifs qui ne sont motés ici que dans 2 cas : dans l'un, des paresthésies d'une main précédent de 2 mois l'atteinte parétique de celle-ci, dans l'autre elles accompagnent la parésie amyotrophiante.

Notons une observation où l'atteinte parétique distale est précédée immédiatement d'un oedème fugace de la main régressant en 3 jours.

.../...

2°- Le début apparent se manifeste d'emblée par des signes bulbaires : chez 13 malades.

Manifestations subjectives, ce sont essentiellement des troubles de l'élocution et de la déglutition qui attirent les premiers l'attention des malades : leur installation est insidieuse. Ils sont à ce stade peu importants, n'inquiétant pas les malades qui pour la plupart n'ont consulté que plusieurs mois après leur apparition, lors de leur aggravation ou de la survenue d'autres troubles. Ils sont isolés au tout début apparent, mais chez 3 autres malades, ils s'associent d'emblée à des signes médullaires plus ou moins diffus ; en particulier dans un cas la diffusion est d'emblée importante : troubles de la déglutition et de l'élocution, paralysie des muscles de la nuque, léger déficit moteur du membre inférieur droit. Signalons un cas où un pleurer spasmodique accompagne la fatiguabilité d'une main.

Mais si ces signes bulbaires sont le plus souvent isolés au tout début apparent, ils s'accompagnent rapidement dans un délai de 2 à 6 mois de troubles moteurs et amyotrophiques témoignant d'une atteinte médullaire surtout cervicale, les mains étant principalement touchées. Parfois, une amyotrophie généralisée de constitution rapide témoigne d'une atteinte médullaire rapidement diffuse.

Au total,

- Les premières manifestations se concentrent dans ces formes typiques sur l'atteinte motrice et amyotrophiante de la main et sur les troubles de l'élocution et de la déglutition. Le début est toujours insidieux. Les troubles sensitifs subjectifs sont exceptionnels.
- A partir de ces premiers symptomes, l'évolution progressivement mais inexorablement se fera vers l'aggravation, la séméiologie se complétant dans un délai plus ou moins long pour réunir, signes d'atteinte médullaire et signes d'atteinte bulbaire,

.../...

périphériques et pyramidaux, cette association se constituant en au moins 3 mois, au plus 3 ans, en moyenne 1 an pour les formes à début distal, en au moins 3 mois, au plus 1 an, en moyenne 6 mois pour les formes à début bulbaire.

B - A UN STADE PLUS EVOLUE

réunissant un syndrome médullaire et un syndrome bulbaire.

Nous étudierons : l'atteinte médullaire
l'atteinte bulbaire
le comportement psychique
les particularités séméiologiques
les données paracliniques principales.

1°- L'atteinte médullaire :

Elle associe l'atteinte de la corne antérieure et celle de la voie pyramidale, mais, si l'amyotrophie est nette, localisée ou diffuse, si les fibrillations sont franches, la participation pyramidale se limite le plus souvent à une hyperréflectivité ostéo-tendineuse isolée.

- L'atteinte de la corne antérieure.

L'amyotrophie : elle est constante dans ces observations typiques, sauf dans un cas. Prédominant là où elle a commencé, donc asymétrique, elle touche surtout les mains, qui sont de type Aran-Duchenne (plus marqué du côté initialement atteint) chez 17 malades. La topographie paraît peu systématisée : parfois l'amyotrophie touche mains et avant-bras, dans d'autres observations elle se localise aux mains et aux ceintures scapulaires, ailleurs le membre supérieur est globalement amyotrophié. Parfois l'atteinte est plus diffuse : dans 4 observations l'amyotrophie est généralisée prédominant aux mains dans 2 cas, aux muscles du tronc dans les autres.

Par rapport au début, l'amyotrophie prédomine là où elle a débuté. Très souvent l'atteinte amyotrophique reste assez longtemps localisée aux membres supérieurs alors que la symptomatologie s'est complétée, principalement dans les formes débutant par une parésie amyotrophiante distale (tous les cas sauf un). Une amyotrophie des membres supérieurs, principalement des mains est aussi la localisation la plus fréquente après un début par des troubles bulbaires, mais là, dans 3 observations une amyotrophie massive généralisée se constitue rapidement.

Les fibrillations : elles sont observées sur le tronc, les membres chez 21 malades ; le plus souvent spontanées et franches, rarement elles sont seulement provoquées, parfois elles sont difficiles à voir sous l'adipose. Elles sont soit diffuses, soit localisées dans le territoire élargi de l'amyotrophie. Dans une observation, nous en remarquons la topographie hémiplégique.

- La participation pyramidale médullaire

Si les signes d'irritation pyramidale ne manquent jamais, une symptomatologie pyramidale franche et massive est beaucoup moins fréquente.

L'hyperréflectivité ostéo-tendineuse : est de loin l'élément essentiel, contrastant avec l'atrophie musculaire. Elle est le plus souvent symétrique et diffuse ; parfois elle est asymétrique, la vivacité n'étant notée que pour certains réflexes ; remarquons dans un cas la vivacité particulière des réflexes ostéo-tendineux d'un hémi-corps.

Par contre, un signe de Babinski uni ou bilatéral n'a été trouvé que chez 5 malades seulement.

Une hypertonie n'a été notée que dans 2 observations, franche dans un seul cas.

2°- L'atteinte bulbaire

Elle est constante dans ces observations, mais l'atteinte des paires crâniennes est plus ou moins nette ainsi que la participation pyramidale. On a vu que dans la moitié des observations étudiées dans ce chapitre, des signes subjectifs d'atteinte bulbaire isolés ou associés à d'autres signes sont précurseurs.

A un stade plus évolué de la maladie, l'atteinte bulbaire objective est constante, plus ou moins complète, plus ou moins grave, le décès survenant dans un délai variable parfois ne paraissant pas en rapport avec l'atteinte clinique de ce moment là.

- L'atteinte labio-pharyngo-laryngée est franche dans 15 cas

Les troubles fonctionnels sont constants : troubles de l'élocution et de la déglutition le plus souvent, troubles de la phonation et de la mastication plus rarement. Une hypersalivation notable est parfois remarquée. Une gêne dyspnéïque avant le stade terminal n'a été notée que chez 2 malades.

Il existe toujours des troubles objectifs d'atteinte des paires crâniennes : ils paraissent dissociés assez souvent mais il faut signaler que l'étude de la symptomatologie bulbaire n'est pas rigoureuse de la même façon dans toutes les observations.

Si la paralysie labiale et linguale est fréquente, l'atteinte du IX, du X et du XI l'est beaucoup moins. Dans tous les cas, le réflexe du voile est conservé.

L'atteinte du facial supérieur évoquée par la difficulté d'occlusion des yeux s'associe dans une observation à une importante paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée.

Les troubles de la mastication ne s'accompagnent pas d'atteinte objective du trijumeau et doivent sans doute être rapportés à l'atteinte du XII. La paralysie pharyngée est dans plusieurs cas attestée par la stase barytée dans les sinus piriformes, cette atteinte par ailleurs n'étant pas toujours décélée par la clinique.

/

Des fibrillations linguales participent au tableau bulbaire dans 13 observations : ces fibrillations sont diffuses, excepté un cas où elles sont localisées à une hémilangue. Dans un cas des fibrillations sont remarquées sur le voile qui est hypotonique.

Cette atteinte des paires crâniennes n'est accompagnée de signes pyramidaux supra-médullaires que dans 8 cas où les réflexes de la face sont vifs en particulier le réflexe mentonnier (clonus du menton une fois). L'association de ces différents symptomes témoignant d'une atteinte bulbaire franche varie avec les observations :

- la paralysie L.P.L. est complète dans 8 cas ; elle s'accompagne de fibrillations linguales et parfois d'un réflexe mentonnier vif.
- dans les autres observations, l'atteinte parétique touche surtout la face et la langue : par exemple, parésie labiale et linguale, amyotrophie faciale, réflexe mentonnier vif ; parésie labiale et linguale associée à des fibrillations linguales ; langue atrophiée et fibrillante, réflexe mentonnier vif.
- chez un autre malade, les muscles faciaux sont épargnés, la langue atrophiée et fibrillante est associée à une parésie du voile ; de plus, le réflexe nauséeux est aboli.

- L'atteinte bulbaire est plus discrète dans 12 observations.

Les symptomes bulbaires ne sont que subjectifs dans un cas, s'objectivant par la suite rapidement.

Des fibrillations linguales sont les seuls signes bulbaires objectifs dans 8 observations où, à un stade déjà évolué par ailleurs, la symptomatologie haute est fruste, avant de se compléter dans un délai de 6 mois à 2 ans.

Signalons le cas d'une malade chez laquelle des fibrillations linguales isolées entrent dans une forme surtout amyotrophique, cette malade décédant 6 mois plus tard par troubles bulbaires.

.../...

Dans 3 observations où les fibrillations linguales constituent le seul témoignage clinique d'atteinte bulbaire, l'atteinte haute est certifiée par les examens complémentaires chez 3 malades elles s'accompagnent d'un réflexe mentonnier vif et d'une stase barytée pharyngée ; chez 2 autres malades, les fibrillations linguales sont isolées cliniquement, sans autres signes bulbaires, mais l'électromyogramme révèle une atteinte neurogène des muscles de la houppe du menton.

Cette valeur de symptome précurseur bulbaire qu'on peut accorder aux fibrillations linguales isolées est retrouvée chez 7 malades quant à l'ensemble des observations.

Nous verrons au chapitre de l'électromyographie la valeur particulière de l'examen des muscles du menton.

- Nous rapprocherons de l'atteinte bulbaire la séméiologie pseudobulbaire, en rappelant la caractère pyramidal qu'on accorde au rire et au pleurer spasmodiques.

Le rire et le pleurer spasmodiques purement mécaniques se voient dans 2 observations, associés à une paralysie L.P.L.

Chez 2 autres malades ces phénomènes miniques s'accompageent d'un facteur émotionnel réel mais sans profondeur : dans un cas un pleurer spasmodique s'accompagne d'une hyperémotivité, à côté d'une P.L.P.L. importante ; chez l'autre malade où les signes bulbaires se limitent à une atrophie linguale et des fausses routes, le rire et le pleurer alternent avec la même labilité émotive.

3°- Le comportement psychique :

Les troubles psychiques minimes souvent décrits sont ici rares. En dehors des troubles émotionnels déjà signalés on remarque, chez 2 malades un état dépressif qui dans le drame vécu peut paraître bien naturel, et une hyperémotivité récente chez 2 autres malades.

.../...

4°- Particularités séméiologiques.

On remarque l'absence de signes pyramidaux médullaires dans 2 observations où la participation pyramidale est signée dans l'une par la vivacité particulière du réflexe mentonnier, dans l'autre par l'existence d'un rire et d'un pleurer spasmodiques.

Notons un cas où il n'y a pas de signes pyramidaux, mais où on trouve un réflexe palmo-mentonnier bilatéral dont la valeur est à préciser.

On remarque l'absence de fibrillations dans une forme à prédominance amyotrophique, rapidement mortelle.

Une atteinte des muscles de la nuque se voit dans 2 cas :

Dans l'un, celui de Madame F... Elise : l'affection a commencé par des troubles bulbaires s'accompagnant immédiatement d'une impossibilité d'extension de la tête et d'une diminution de la force musculaire du membre inférieur droit témoignant d'une diffusion précoce. Par ailleurs, l'atteinte pyramidale est nette avec vivacité des réflexes ostéo-tendineux et signe de Babinski. Par la suite l'allure évolutive se confirme, les troubles bulbaires sont massifs rapidement et la malade décède un an après les premiers symptomes dans un tableau amyotrophique considérable particulièrement intense à la face.

Dans le 2e cas, celui de Monsieur R... Henri, les troubles ont commencé par la parésie d'une main puis de l'autre ; sept mois plus tard surviennent des troubles de la parole. En un an, un syndrome amyotrophique touchant les mains, les ceintures scapulaires, la nuque, se constitue, la prédominance amyotrophique se retrouvant au niveau du bulbe, l'atrophie linguale étant le signe principal associée à des fibrillations et à un réflexe mentonnier vif ; par ailleurs il existe une hyperréflectivité ostéo-tendineuse diffuse. L'évolution n'a pu être connue malgré les recherches.

.../...

Classiquement, l'atteinte des muscles de la nuque dans la maladie de CHARCOT est rare et tardive ; mais PATRIKIOS dans son analyse de la forme classique, remarque que "peu de temps avant l'apparition des troubles bulbaires, il est fréquent de constater l'affaiblissement des muscles de la nuque qui commencent à s'atrophier". Pour BONDUELLE (E.M.C.), "les muscles de la nuque sont longtemps épargnés et l'attitude de la tête tombant sur la poitrine appartient plus à la poliomyélite antérieure chronique qu'à la S.L.A.".

Dans les 2 observations relatées le diagnostic de la maladie de CHARCOT est cliniquement assuré.

5°- Les examens paracliniques.

L'électromyographie sera l'objet d'une étude spéciale au terme des formes classiques.

L'examen du liquide céphalo-rachidien est normal : Il n'y a pas de blocage ; la sérologie est négative ainsi que dans le sang ; les examens chimiques sont normaux : l'albuminorachie est inférieure à 0,20 g/l chez 14 malades - elle est comprise entre 0,30 et 0,45 g/l chez les autres, mais il est à remarquer un taux de 0,65 g/l.

L'examen des mucoprotéïnes n'a été pratiqué que chez 2 malades : le rapport des protéïnes dosées par le précipité perchlorique aux muco-protéïnes dosées par le précipité phosphotungstique, le chiffre normal étant de 6 à 18 %, ce rapport est de 17,6 % dans un cas donc normal, 51,4 % donc très augmenté dans l'autre.

L'exploration radiologique a été pratiquée chez 16 malades. Radiographies simples et à plusieurs reprises tomographies du rachis cervical : des signes d'arthrose ont été trouvés chez 6 malades, nets dans 2 cas.

C - EVOLUTIVITE ET EVOLUTION

On remarque donc que la maladie, de façon générale, se complète plus rapidement dans les formes initialement bulbaires que dans celles initialement cervicales. L'amyotrophie dans tous les cas témoigne le plus souvent d'une atteinte de la moelle cervicale, mais il est à noter que l'atteinte médullaire diffuse rapidement se voit de préférence dans les débuts bulbaires.

Si les signes d'atteinte de la moelle cervicale suivent de peu la symptomatologie bulbaire initiale quand ils ne l'accompagnent pas, la symptomatologie bulbaire peut rester longtemps discrète dans les formes initialement cervicales, souvent réduite à des troubles subjectifs et à des fibrillations linguales. On verra quel est l'apport de l'électromyographie des muscles faciaux.

De façon générale, la durée de l'évolution est en rapport avec la lenteur d'apparition des signes bulbaires et leur discrétion.

Notons une participation pyramidale constante, le plus souvent limitée à une hyperréflectivité ostéo-tendineuse, parfois seulement supramédullaire.

Remarquons à différentes reprises la prédilection hémiplégique des symptomes.

L'évolution est le plus souvent supérieure à 2 ans, souvent de 3 ans dans les formes initialement cervicales, le plus souvent inférieure à 1 an dans les formes initialement bulbaires. Mais il est est à remarquer que, quelque soit le mode de début, l'évolution peut dépasser 3 ans ou être de l'ordre de 6 à 10 mois.

AU TOTAL, si ce n'est la fréquence inhabituelle du mode de début bulbaire, TOUTES CES DONNEES CORRESPONDENT AUX NOTIONS CLASSIQUES.

.../...

Formes cervicales et bulbaires

	Début	Amyotrophie	Fibril.	Sd. pyramidal	Sd. bulbaire	arthrose cervicale	EMG	Evolution
n°1 FAL...	Bulbaire	+++ (nuque)	0	Hyper. R.O.T aux M.I. s. de Babinski x 2	P.L.G.L. (amyotrophie face +++)	—	—	décédée Ev = 1 an
n°2 Co...	main + pleurer spasm.	MS (mains +)	+	Hyper. R.O.T diffuse	P.L.G.L. (amyotrophie +++)	—	C.A. diffus	DCD - 7 m
n°3 GAL...	29 ans paresthésies (main)	mains A.D. x 2	+++	Hyper. R.O.T diffuse	troubles subjectifs	0	C.A diffus	DCD - 3 an
n°4 BouF..	Bulbaire	mains A.D x 2	++	pas de S. médullaires mais R. mentonnier inf.	t. subjectifs ++ Langue = parésie + Fibrillations.	0	—	DCD 21 m
n°5 BAN..	Fibr. = 2 ans puis S. bulbaires	+++ (mains +)		Hyper. R.O.T diffuse S Babinski droit	t. subjectifs Langue: atrophie + Fib. - Fib. voile.	—	C.A diffus dont au menton	vit toujou 5 ans.
n°6 Tol...	MS	+++ (MS +)	+++	Hyper. R.O.T diffuse	Fibrillations linguales	0	—	DCD 9 mo
n°7 Bes...	Bulbaire	thorax - mains	+	Hyper. R.O.T diffuse	P.L.G.L (+++) + VII supérieur	—	atteinte neurogène peu évolutive	DCD 6 m
n°8 LAR...	Bulbaire	++ mains A.D x 2 MI = discrète		hyper. R.O.T diffuse	t. subjectifs - Fibril. linguales atteinte bilatérale du XI	0	C.A. localisé (mains)	DCD 6 mo
n°9 Couv..	Bulbaire	mains A.D x 2 discrète ailleurs	+++	hyper. R.O.T diffuse, [illegible]	P.L.G.L +++	0	—	?
n°10 CAC...	Bulbaire	MS. (A.D x 2)	+++	R.O.T = normaux mais rire et pleurer spasmodiques	P.L.G.L. (6 mois + tôt = stase baryté pharyngé isolé)	—	—	DCD 16 m
n°11 DuR...	épaules + t. parole	MS (mains et racines)	+	hyper. R.O.T diffuse	P.L.G.L. voile normal - stase pharyngée	0	C.A localisés à deltoïde D	?
n°12 SAB..	Bulbaire	ébauche A.D	MS	hyper. R.O.T asymétrique S. Babinski D.	t. subjectifs - Fib. linguales stase pharyngée	+	C.A (examen localisé)	?
n°13 CAT..	Bulbaire	mains A.D x 2	M.S	Hyper. R.O.T diffuse clonus menton	atteinte VII inférieur et XII Fib. linguales	0	—	DCD 1 an
n°14 Rouz..	2 mains	A.D x 2 · épaules - nuque	+++	Hyper. R.O.T diffuse	langue : atrophie + Fibrill.	+	C.A	?
n°15 Tav..	main, pédène)	A.D x 2	MS	Hyper. R.O.T asymétrique	P.L.G.L. débutante	+	CA. MS	DCD 3 an

°6 BE..	bulbaire	mains A.D x 2 ébauchées	0	R.OT = normaux r. palmo.mentonnier x 2	Fibrillations linguales		CA	?
°17 Cou..	main + Fibrill.	mains A.D x 2	M.S	hyper. ROT droite	plus tardifs Langue : atrophie + Fibrill.	0	CA diffus	DCD 3 ans
° ? CA2.	médullaire et bulbaire	mains A.D x 2	++	hyper. ROT diffuse S. Babinski x 2	t. végétatifs +++	—	— Méaten neurogène	DCD 6 mois
n°19 SEG	main	mains A.D x 2	M.S	Hyper. ROT diffuse	t. Subjectifs - Fibrill. Linguales	++	un peu atypique pour CA - VC normales	vit toujours 3 ans
n°20 COUR.	mains	MS (AD x 2)	hautes	hyper. ROT diffuse hypertonie aux M.I	Fibrillations linguales isolées	++	CA (MS)	vit toujours 20 mois
n°21 [illegible]	mains et M.I	+++ AD x 2 MI ++	0	Hyper ROT aux MS ROT ↘ aux M.I	P. L. G. L.	—	CA mains et quadriceps	?
n°22 COURN.	main	MS AD x 2	+++	Hyper ROT MI ++ S. Babinski x 2	t. subjectifs - Fibrill. langue paresie VII - stase pharyngée	—	± neurone mais atypique	?
n°23 GAS..	Fibrill. puis mains	MS AD x 2	+++	parapesie spastique H. ROT diffuse	Fausses routes	+	pot. peu amples L.D ↑	?
n°24 LED..	bulbaire	nets diminué main G	+++	hyper. ROT diffuse mais asymétrique	atrophie linguale	—	anomalies progressives altérations V.C	DCD 18 mois
n°25 JAL..	bulbaire	0	MS	hyper. ROT diffuse mais asymétrique.	P.L.G.L - Fibrill. Ling. +++	0	atypique	?
n°26 CAZ	bulbaire	main D	hautes	Hyper. ROT diffuse	t. subjectifs r. vifs à la face	—	atypique	vit toujours 8 mois
n°27 BAE	bulbaire	main G	0	hyper ROT localisé	Langue ravinée - t. subj.	—	atypique.	?

II - FORMES BASSES.

1°- Formes évoluant vers une paraplégie.

3 observations.

28ème observation

Madame Marguerite B..., 64 ans, est hospitalisée en juillet 1965 pour une paralysie des membres inférieurs.

Le début s'est manifesté en 1963, soit 2 ans plus tôt par une fatiguabilité du membre inférieur gauche puis du manbre inférieur droit, entraînant des troubles de la marche. Ces troubles se sont brusquement aggravés en octobre 1964 immédiatement après une intervention chirurgicale sur un kyste de l'ovaire compliqué d'une hydronéphrose, la marche devenant impossible. Huit mois plus tard apparaissent des troubles de la parole.

- Lors de l'hospitalisation l'examen montre :

  - Une paraplégie spasmodique en extension, la spasticité étant importante ; une parésie des membres supérieurs.
  - Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux quatre membres il existe un signe de Babinski bilatéral, avec signes d'Hoffmann et de Rossolimo, réflexes palmomentonniers bilatéraux.
  - Il n'y a pas de troubles sphinctériens
  - Il n'existe aucun trouble des sensibilités
  - L'atteinte de la corne antérieure est discrète : l'amyotrophie est localisée aux mains où le type d'Aran-Duchenne est ébauché ; des fibrillations sont notées au niveau de l'hémicorps gauche.
  - La symptomatologie bulbaire est réduite à des troubles de l'élocution, l'examen ne décèle aucune anomalie des paires craniennes, la langue est normale.
  - L'électromyogramme montre :
    - un tracé normal aux adducteurs du pouce droit et gauche, aux grands palmaires et aux triceps.

.../...

- une fibrillation électrique au niveau du jambier antérieur droit
- un tracé pauvre aux quadriceps
- des signes neurogènes périphériques évoquant une atteinte chronique au niveau des deltoïdes.

Il paraît donc y avoir une extension aux deux neurones du processus lésionnel.

- L'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier il n'y a pas de blocage, l'examen chimique est normal (albumine : 0,20 g/l), la sérologie est négative.
- la radiographie de la charnière atloïdo-occipitale montre une arthrose banale.

- L'évolution : Cette malade décèda quelques semaines après l'hospitalisation dans un tableau asphyxique.

AU TOTAL : Forme à début crural, aboutissant en 2 ans à une paraplégie spasmodique ; les signes de la corne antérieure sont modérés. Remarquons l'aggravation brutale après une intervention chirurgicale et le décès par des troubles bulbaires qui étaient réduits à des troubles de la phonation quelques semaines auparavant.

29ème observation :

Monsieur Octave R...., 49 ans, est hospitalisé en mai 1965 pour un déficit moteur des quatre membres.

- Le début apparent s'est manifesté 2 ans auparavant par un déficit moteur du membre inférieur gauche entraînant des troubles de la marche avec chutes, s'accompagnant de fibrillations.

Par la suite en 2 ans, ont été touchés successivement de parésie le membre supérieur gauche puis le membre inférieur droit et le membre supérieur droit, la marche devenant impossible ; puis sont survenus des troubles de la parole, de la déglutition, de la mastication.

.../...

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre

  - Une quadriplégie, s'accompagnant d'une hyperréflectivité ostéo-tendineuxe diffuse aux 4 membres et d'un signe de Babinski bilatéral.
  - Une amyotrophie localisée aux membres supérieurs et aux épaules avec des mains de type Aran-Duchenne ; on note des fibrillations généralisées.
  - La symptomatologie bulbaire est importante : chez ce malade souffrant de dysarthrie et de troubles de la déglutition avec fausses routes : la langue est atrophiée et fibrillante ; le voile est parésié ; le réflexe nauséeux est aboli.
  - Il n'y a aucun trouble sensitif.
  - Le malade est déprimé.
  - L'E.M.G. montre un tracé neurogène chronique sur l'adducteur du pouce droit, et sur les jambiers antérieurs droit et gauche.
  - L'examen du liquide céphalo-rachidien est normal.

- L'évolution

  2 mois plus tard survint un foyer pulmonaire
  Ce malade décède en octobre 1966, soit 3 ans et demi après le début, d'une pneumopathie aigüe de la déglutition.

AU TOTAL : Forme ayant commencé par une atteinte des membres inférieurs, à prédominance pyramidale d'évolution supérieure à 3 ans.

- Dans ces deux observations on remarque :

  - La symptomatologie pyramidale franche avec signe de Babinski bilatéral, mais la spasticité ne se voit que chez un malade.
  - L'amyotrophie prédominant aux membres supérieurs en particulier aux mains.
  - L'atteinte bulbaire tardive, 2 ans après le début, dans un cas préludant une évolution fatale, dans l'autre la mort n'est survenue que 18 mois plus tard.

.../...

- L'absence de troubles sensitifs subjectifs en particulier de crampes musculaires volontiers décrites dans ces formes.
- La durée totale de l'évolution 2 ans et 3 ans et demi est un peu inférieure à celle donnée par Patrikios (12).

30ème observation

Monsieur Joseph Fl...., 56 ans, est hospitalisé en décembre 1967 pour un déficit moteur des 4 membres.

Chez ce malade ayant eu une greffe d'ALBEE, le début s'est manifesté en janvier 1966, 2 ans auparavant,par des difficultés à la marche progressivement croissantes, s'accompagnant par la suite d'une amyotrophie des membres inférieurs et d'un déficit moteur des membres supérieurs.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - une paraplégie flasque.
  - une amyotrophie marquée aux quadriceps et aux membres supérieurs (prédominant aux mains), s'accompagnant de fibrillations sur les quadriceps.
  - les réflexes ostéo-tendineux sont présents aux membres inférieurs, vifs aux membres supérieurs.
  - il n'y a pas d'anomalies des paires crâniennes.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.

  A l'électromyogramme : il n'y a aucune activité aux jambiers, aux pédieux, aux adducteurs du pouce, à l'extenseur commun gauche. Existe un tracé neurogène partout ailleurs, assez pauvre, d'amplitude moyenne. Les signes sont plus discrets au grand palmaire droit, et variables selon les endroits au menton.

  L'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, la sérologie négative. La myélographie gazeuse est normale : la moelle n'est pas atrophique, le canal est libre.

- Evolution : l'état s'est aggravé, le malade est décédé au début de l'année 1968 par des troubles bulbaires. L'évolution a donc été de 2 ans.

.../...

AU TOTAL : Forme paraplégique avec réflexes conservés sans vivacité particulière aux membres inférieurs, annonçant par l'importance de l'atrophie et de l'hypotonie les formes lombaires où dominent l'atteinte de la corne antérieure et que l'on regroupe sous le nom de formes pseudo-polynévritiques.

Citons l'observation (N° 31) : 3 ans après l'atteinte initiale des membres inférieurs, l'amyotrophie est diffuse ainsi que les signes électromyographiques témoignant d'une atteinte de la corne antérieure ; il n'y a aucun signe clinique d'atteinte bulbaire, mais existe un tracé neurogène au menton. L'évolution de ce malade n'a pu être connue.

2°- Les formes pseudo-polynévritiques.

A - Rappel historique - Tableau classique (2,12)

- La forme pseudo-polynévritique n'est bien connue que depuis les travaux de Pierre Marie et la thèse de son élève Patrikios.
- Le début, annoncé par des phénomènes subjectifs (engourdissements, fourmillements) est marqué par une parésie des fléchisseurs dorsaux du pied entraînant bientôt un steppage. Il est d'ordinaire unilatéral, le membre inférieur opposé étant atteint de façon symétrique plusieurs mois plus tard.
- Parésie et amyotrophie gagnent progressivement le membre inférieur tout entier, tout en prédominant sur la loge antéro-externe atteinte la première.
- L'absence de troubles sensitifs n'est pas absolue, les dysesthésies seraient particulièrement fréquentes ; l'existence d'une hypoesthésie est parfois notée (Hemmer).
- Rapidement le réflexe achiléen est aboli
- Patrikios (12) remarque que :
  - la contracture est pratiquement inexistante, que seule une légère exagération des réflexes rotuliens décèle l'irritation pyramidale, mais que ce réflexe peut être faible.

.../...

- Il insiste sur l'orientation diagnostique des secousses fibrillaires qui poussent à l'examen des membres supérieurs où l'amyotrophie peut n'apparaître qu'un à deux ans après le début de l'affection, mais où les phénomènes d'irritation pyramidale peuvent être constatés de façon précoce, ces signes pyramidaux restant nets même après l'apparition de l'amyotrophie, à l'inverse de ce qui se passe aux membres inférieurs.
- Dans cette variété clinique, la progression est lente. Les troubles bulbaires font leur apparition vers la deuxième année ou même plus tard, et alors le malade s'approche de la terminaison qui dans la plupart des cas ne survient que 3 ou 4 ans après.
- Les réactions électriques sont précoces

B - Observations personnelles (7)

32ème observation

Monsieur Léon T...., 56 ans, est hospitalisé en mars 1967 pour un déficit moteur du membre inférieur gauche.

- Le début : 9 mois auparavant, le malade a accusé assez brusquement un steppage du membre inférieur gauche, précédé de quelques jours par un engourdissement du pied gauche survenu immédiatement après une partie de pêche où il avait gardé plusieurs heures les pieds dans de l'eau froide. Cet engourdissement s'accompagnait de crampes nocturnes des mollets : Le malade, à ce moment là a été examiné par un neurologue : l'examen clinique et l'E.M.G. étaient en faveur d'une atteinte sévère neurogène dans tout le territoire sciatique gauche, probablement radiculaire. A l'E.M.G. : Il existe une activité spontanée de fibrillations au niveau des péroniers, du jambier et des pédieux. On ne note aucune activité volontaire au niveau des jambiers. L'activité est faite de quelques unités motrices pathologiques avec potentiels lents à haute fréquence.

.../...

- Quand le malade est hospitalisé 9 mois plus tard sont apparues une diminution de la force des membres supérieurs précédée d'un engourdissement des doigts au froid, et une légère dysphonie.

L'examen montre :

- Une paralysie du S.P.E.G.
- Une diminution de la force musculaire des membres supérieurs.
- Une amyotrophie diffuse prédominant aux mains et au membre inférieur gauche, s'accompagnant de fibrillations.
- Les réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs sont tous vifs, sauf l'achiléen gauche qui est aboli.
  Aux membres supérieurs : vivacité particulière des réflexes bicipitaux.
  Il n'y a pas de signe de Babinski
  - Il n'existe aucun signe objectif d'atteinte bulbaire. L'examen O.R.L. est normal.
  - Il n'y a pas de troubles sensitifs objectifs.

L'E.M.G. montre :

- un tracé normal au cubital antérieur droit et au menton.
- un tracé neurogène au deltoïde, grand palmaire, quadriceps, jambier moindre à l'adducteur du pouce, évoquant une atteinte chronique probablement de la corne antérieure avec prédominance proximale des altérations.

Mais si la conduction est normale au cubital droit (80 m/sec) et au S.P.E.D. (66 m/sec) la latence distale est nettement augmentée (7,80 mill. sec au cubital droit - 9 mill. sec au S.P.E.D.).

Le liquide céphalo-rachidien est normal, il n'existe pas de blocage, l'albuminorachie est de 0,20 g/l, la sérologie est négative.

Les tomographies cervicales montrent une hyperlordose cervicale, mais le diamètre du canal rachidien est normal, et la myélographie gazeuse en confirme la perméabilité.

.../...

- L'évolution : 4 mois plus tard, l'amyotrophie a augmenté, les troubles de la dégluti ion et de la phonation sont nets.
  2 mois plus tard : en plus de la majoration des troubles préexistants, le membre inférieur droit est atteint.
- Le malade décède 2 mois après dans un tableau d'encombrement bronchique.

AU TOTAL :

Il s'agit d'une forme pseudopolynévritique du membre inférieur gauche dont la symptomatologie clinique est en 6 mois évocatrice de maladie de CHARCOT (hyperréflectivité dans les autres territoires - apparition de troubles bulbaires dont le malade décèdera) ayant posé des problèmes électromyographiques. L'évolution a été de un an et demi.

33ème observation

Monsieur Joseph Ch...., 68 ans, a été hospitalisé en février 1967 pour une paralysie amyotrophiante du membre inférieur droit.

- Ce malade aux antécédents d'H.T.A. et porteur d'un souffle carotidien droit a eu en 1964 une hémiparésie gauche s'accompagnant de confusion.
- Le début : est situé par le malade en été 1966, donc 6 mois plus tôt : il a ressenti une douleur lombaire en ceinture, à la suite de laquelle, progressivement, s'est installé un déficit moteur et trophique du membre inférieur droit.
- Lors de l'hospitalisation l'examen montre :
  - une amyotrophie du membre inférieur droit chez ce malade dont le S.P.E.D. est paralysé (steppage), s'accompagnant de fibrillations diffuses.
  - les réflexes ostéo-tendineux sont présents aux membres inférieurs sauf l'achiléen droit qui est aboli. Ils sont vifs aux membres supérieurs.
  - Il n'y a pas de signe de Babinski

.../...

- Les réflexes sont vifs au niveau de la face.
- Mais les paires crâniennes sont normales (examen O.R.L. : normal).
- Il n'y a pas de troubles sphinctériens.
- Il n'existe aucun trouble sensitif subjectif ni objectif.
- Le liquide céphalo-rachidien est normal. L'albuminorachie est de 0,28 g/l, la sérologie est négative.
- Les radiographies rachidiennes montrent une lombarthrose et une cervicarthrose ne pouvant expliquer le tableau clinique.
- L'électromyogramme montre :
  - un tracé nettement neurogène de type corne antérieure probable au niveau du quadriceps gauche, du jambier antérieur gauche, du pédieux gauche.
  - des fibrillations électriques au jambier antérieur droit.
  - le tracé est normal au quadriceps droit, aux grands palmaires droit et gauche, aux fléchisseurs profonds droit et gauche, aux deltoïdes droit et gauche, et au menton.
    La vitesse de conduction est de 64 m/sec pour le S.P.E.G.
    La latence distale est augmentée : 12 milli-sec pour S.P.E.G
- Ce malade est mort un an et demi plus tard mais les suites évolutives ne sont pas connues.

AU TOTAL :

Forme pseudopolynévritique du membre inférieur droit avec troubles sensitifs initiaux, évocatrice de maladie de CHARCOT par la vivacité des réflexes des membres supérieurs et de la face, ayant évolué 2 ans.

34ème observation :

Madame Marcelle V.... a été hospitalisée en octobre 1965 pour des troubles de la marche et une amyotrophie.

- Le début : s'est manifesté 16 mois plus tôt par des douleurs de la jambe gauche et une gêne à la marche. Un an plus tard, surviennent des douleurs du pied gauche qui devient tombant.

.../...

- Lors de l'hospitalisation on trouve :
  - un déficit moteur et une amyotrophie de la loge antéro-externe gauche.
  - une amyotrophie de l'éminence thénar et des intérosseux gauches : on ne voit pas de fibrillations.
  - les réflexes ostéo-tendineux :
    aux membres supérieurs : ils sont vifs et diffusés
    au membre inférieur droit : ils sont normaux
    au membre inférieur gauche : il y a augmentation de la zone réflexogène.
  - il n'y a pas de signe de Babinski
  - les paires crâniennes sont normales. Il n'y a pas de troubles bulbaires. La langue est normale.
  - il existe des troubles sensitifs objectifs des sensibilités superficielle et profonde : hypoesthésie tactile de la face externe de la jambe et du pied gauches. Les vibrations du diapason ne sont pas perçues au niveau de la cheville gauche
  - le liquide céphalo-rachidien est normal. Il n'y a pas de blocage. L'examen chimique est normal (albuminorachie = 0,20 g/l). La sérologie est négative.
  - les radiographies de la colone cervicale et de la charnière ne révèlent qu'une arthrose modérée. Radiographies du crâne - E.E.G. sont normaux.
  - à l'électromyogramme :
    - il existe des signes d'atteinte neurogène périphérique au niveau de l'adducteur du pouche gauche.
    - au niveau du jambier antérieur et du péronier gauches, il y a des fibrillations électriques au repos traduisant une dénervation et sans aucune activité volontaire.

- Evolution

3 mois plus tard, l'amyotrophie de la main gauche a augmenté

4 mois plus tard on trouve :

- une paralysie des deux membres inférieurs.
- les deux mains sont de type Aran-Duchenne.

.../...

- les réflexes ostéo-tendineux sont diminués aux 4 membres.
- il n'y a pas de troubles bulbaires.
- on ne retrouve pas de troubles sensitifs.

La malade est décédée.

AU TOTAL :

Forme pseudopolynévritique s'accompagnant d'une amyotrophie à topographie hémiplégique gauche. La clinique et l'E.M.G. posent le problème diagnostique avec une atteinte périphérique. L'évolution est en faveur d'une maladie de CHARCOT.

35ème observation :

Monsieur Pierre C...., 56 ans, est hospitalisé en janvier 1965 pour une paralysie et une amyotrophie du membre inférieur droit.

- Le début : le déficit moteur et l'amyotrophie du membre inférieur droit se sont installés 3 ans plus tôt : Ils ont augmenté insidieusement mais progressivement, entraînant des difficultés à la marche avec boiterie. Ils se sont accompagnés de troubles sensitifs : fourmillements et crampes nocturnes des mollets.
- Lors de l'hospitalisation :
  - le déficit moteur du membre inférieur droit entraîne un steppage.
  - l'amyotrophie est strictement localisée au membre inférieur droit mais il existe des fibrillations spontanées sur les 4 membres.
  - les réflexes ostéo-tendineux :

    au membre inférieur droit : - le rotulien est faible mais présent
    - l'achiléen est aboli

    au membre inférieur gauche et aux membres supérieurs : il y a une hyperréflectivité ostéo-tendineuse.
  - il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a aucun signe d'atteinte bulbaire.

.../...

- il existe des troubles sensitifs : les paresthésies et les crampes nocturnes ont persisté. Une hypoesthésie globale du membre inférieur droit est trouvée.
- L'électromyogramme :
  effectué sur le grand palmaire gauche et les jambiers antérieurs droit et gauche, les adducteurs du pouce droit et gauche, les deltoïdes droit et gauche :
  - le tracé est normal au grand palmaire gauche
  - ailleurs tracé assez riche, mais fait de potentiels amples, lents à haute fréquence, de type neurogène chronique pouvant correspondre à une atteinte de la corne antérieure.
- le liquide céphalo-rachidien est normal:: il n'y a pas de blocage, albuminorachie = 0,28 g/l ; la sérologie est négative.
- les radiographies de la colonne lombaire montrent une très légère discarthrose.
- l'E.E.G. est normal
  la biopsie musculaire est normale au niveau du muscle comme du nerf.

- L'évolution :

En avril 1967, 3 mois plus tard, une diminution de la force musculaire de la main droite est remarquée.
Les réflexes ostéo-tendineux se sont modifiés :
- le rotulien droit qui était faible est devenu très vif par rapport à l'amyotrophie.
- l'achiléen droit qui n'était pas trouvé est faible mais présent.

Il existe un signe de Babinski à droite.
L'hypoesthésie superficielle, auparavant localisée au membre inférieur droit, est trouvée sur tout l'hémicorps droit.
Sont apparus : des fibrillations et des troubles dysuriques.
- La symptomatologie a peu évolué jusqu'en 1967 date à laquelle le malade est perdu de vue malgré les recherches.

.../...

AU TOTAL

Forme pseudopolynévritique localisée au membre inférieur droit, mais où les signes pyramidaux et électromyographiques sont diffus, caractérisée par une évolution lente (au moins 5 ans).

36ème observation

Monsieur Jean Ey.... est hospitalisé en avril 1962 pour une paralysié du sciatique polité externe gauche.

- Dans les antécédents on note : un traumatisme lombaire en 1958 et un traumatisme de l'épaule droite en 1960.
- Le début : le déficit moteur du membre inférieur gauche s'est installé 4 mois auparavant.
- Lors de l'hospitalisation on trouve :
  - une paralysie du S.P.E.G.
  - une amyotrophie généralisée avec mains de type Aran-Duchenne, accompagnée de fibrillations diffuses.
  - tous les réflexes ostéo-tendineux sont normaux et symétriques sauf l'achiléen gauche qui est aboli.
  - il n'existe pas de signe de Babinski.
  - Il n'y a aucun trouble sensitif ni subjectif ni objectif.
  - les paires crâniennes sont normales.
  - le liquide céphalo-rachidien est normal. Il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative ; l'albuminorachie est un peu élevée : 0,38 g/l.
  - il n'a pas été pratiqué d'E.M.G.
- Evolution : le tableau s'est rapidement complété avec des fibrillations considérables, le malade est décédé par troubles bulbaires.

AU TOTAL

Forme pseudopolynévritique du membre inférieur gauche, particulière par sa rapidité d'installation, l'amyotrophie généralisée,

.../...

l'absence totale de signes pyramidaux, l'absence de troubles sensitifs, son évolution particulièrement rapide (de 6 mois à un an).

37ème observation :

Monsieur Gabriel S.... est hospitalisé en février 1961 pour une paralysie du S.P.E.D.

- Antécédents d'artérite des membres inférieurs.
- Le début : s'est manifesté 2 ans plus tôt par un déficit moteur du membre inférieur droit augmentant progressivement. Un an après, le malade constate une diminution de la force musculaire de sa main droite.
- Lors de la première hospitalisation on trouve :
  - une paralysie du S.P.E.D. entraînant un steppage.
  - une amyotrophie de la jambe droite.
  - des fibrillations sur tout l'hémicorps droit.
  - une hyperréflectivité ostéo-tendineuse du membre inférieur droit et du membre supérieur droit.
  - il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs objectifs mais existe une douleur en couture de la face externe de jambe droite, augmentant à la toux.
  - l'examen des paires crâniennes est normal.
  - le liquide céphalo-rachidien est normal - il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative ; albuminorachie = 0,25 g/l.
  - les radiographies lombaires révèlent une légère arthrose, un disque $L_5 - S_1$ un peu pincé.
  - l'électromyogramme est en faveur d'une origine périphérique.
- 2ème hospitalisation 9 mois plus tard en novembre 1961
  - la paralysie du S.P.E.D. reste localisée, mais est apparue une amyotrophie de l'adducteur du pouce droit.

.../...

- existe toujours une hyperréflectivité des réflexes de l'hémicorps droit par rapport à l'hémicorps gauche, mais l'achiléen droit s'est aboli.
- il n'y a toujours pas de signes d'atteinte bulbaire.
- l'électromyogramme :

  pratiqué sur les jambiers antérieurs droit et gauche, l'adducteur du pouce droit, le cubital antérieur droit et gauche montre :

  - un tracé de fibrillations électriques au jambier antérieur droit traduisant la dénervation.
  - à l'adducteur du pouce droit, quelques aspects de tracé simple à haute fréquence par atteinte neurogène, mélangés à des aspects normaux.
  - ailleurs le tracé est normal

  donc, l'atteinte est surtout nette au jambier antérieur droit; ailleurs, elle est plus modérée.

AU TOTAL

Forme pseudopolynévritique d'évolution inconnue après 1962, presque localisée au membre inférieur droit après une évolution de 3 ans ; les signes pyramidaux et amyotrophiques sont localisés à l'hémicorps droit.

38ème observation :

Monsieur Vicente W...., 35 ans, est hospitalisé en avril 1963 pour une atteinte motrice et trophique des 2 membres inférieurs.

- Antécédents : traumatisme crânien par balle en 1962
- Le début : s'est manifesté 3 ans plus tôt par des douleurs des mollets à la marche, s'accompagnant peu après d'une amyotrophie augmentant progressivement ; une cause vasculaire avait été envisagée.

.../...

- Lors de l'hospitalisation, on trouve :
  - une paralysie des S.P.E. droit et gauche.
  - une amyotrophie des deux mollets prédominant à gauche, et des deux mains (type Aran-Duchenne).
  - il n'y a pas de fibrillations.
  - les réflexes achiléens droit et gauche sont abolis.
  - les réflexes des membres supérieurs et les rotuliens sont vifs.
  - il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs objectifs.
  - il n'y a pas d'anomalies des paires crâniennes.
  - le liquide céphalo-rachidien est normal ; il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative - l'albuminorachie est un peu élevée : 0,40 g/l.
  - les radiographies cervicales sont normales.
  - les radiographies du crâne montrent les séquelles du traumatisme par balle.
  - l'électromyogramme :
    - pratiqué sur les deux jambiers antérieurs, le péronier gauche, le quadriceps gauche, les adducteurs du pouce droit et gauche, le deltoïde gauche :
    - tracé normal au deltoïde gauche,
    - au quadriceps, tracé pauvre, 2 potentiels isolés, amples, lents, à grande fréquence,
    - ailleurs, tracé fait de grands potentiels lents et amples à haute fréquence, très pauvre au jambier antérieur gauche (un seul potentiel), plus riche ailleurs.

      Tracé signant une atteinte de la corne antérieure assez ancienne et diffuse à tous les muscles étudiés tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs sauf au deltoïde gauche.

AU TOTAL

Atteinte pseudopolynévritique bilatérale avec abolition des achiléens, ayant évolué 3 ans, le malade étant ensuite perdu de vue,

.../...

s'accompagnant d'une amyotrophie diffuse sans fibrillations, d'une hyperréflectivité des membres supérieurs et des rotuliens, l'E.M.G. montrant une atteinte de la corne antérieure ancienne et diffuse.

AU TOTAL :

Sous réserve du manque de renseignements évolutifs pour 3 malades, sur le plan séméiologique :

- Le début :
  - s'est manifesté par des troubles subjectifs de la sensibilité chez 5 malades sur les 7 observés :
  - des paresthésies et des crampes nocturnes des mollets précèdent de quelques jours les premiers symptomes moteurs dans un cas, les accompagnent dans un autre.
  - ce sont des douleurs initiales franches dans les 3 autres observations : douleurs lombaires en ceinture 6 mois avant l'atteinte motrice ; douleurs dans le territoire du S.P.E. 16 mois avant l'atteinte parétique ; douleurs des mollets à la marche 2 ans avant le déficit moteur et l'amyotrophie.
  - dans 2 autres oaservations le début s'est manifesté par un déficit moteur dans un territoire poplité externe ; il est franc en quelques mois dans un cas, insidieux n'entravant la marche que 2 ans plus tard dans l'autre.

- A un stade plus évolué :
  - le déficit moteur d'un sciatique poplité externe avec steppage est constant ; il est bilatéral d'emblée dans un cas.
  - il s'accompagne toujours d'une amyotrophie :
    cette amyotrophie est diffuse dans 2 observations, mais elle prédomine au membre inférieur paralysé et aux mains ; elle atteint le membre inférieur paralysé et les petits muscles de la main du même côté dans un cas, cette même localisation

.../...

mais successive est retrouvée dans un autre ; enfin, dans une observation l'amyotrophie se localise aux 2 mollets et aux 2 mains qui sont de type Aran-Duchenne.

- des fibrillations sont remarquées dans 5 cas sur 7, une fois localisées à un hémicorps.

- les réflexes ostéo-tendineux :
  du côté du S.P.E. paralysé :
  Le réflexe achiléen est aboli dans tous les cas sauf 2 où il est vif (il s'abolira par la suite chez un malade).
  Le réflexe rotulien : est vif dans 4 observations, normal dans 2, diminué dans une, jamais aboli.
  Achiléens et rotuliens controlatéraux : (à part une observation où la paralysie du S.P.E. est bilatérale et les deux ach achiléens abolis), ils sont vifs dans 3 cas, normaux dans les autres : inconstance non classique de l'hyperréflectivité.
  L'hyperréflectivité ostéo-tendineuse a une localisation hémiplégique par rapport à l'atteinte poplitée dans 2 cas où les réflexes de l'hémicorps dont les achiléens sont vifs, les autres étant normaux.
  Sauf dans un cas où on ne trouve pas le moindre signe d'irritation pyramidale, il existe toujours une vivacité de tous ou de certains réflexes des membres supérieurs.

- un signe de Babinski n'est trouvé qu'une fois, d'apparition tardive.

- les troubles sensitifs subjectifs à ce stade, ne se voient que dans 2 observations.
  Des troubles objectifs de la sensibilité sont trouvés dans 2 cas où d'ailleurs des signes sensitifs subjectifs ont été initiaux :

  Hypoesthésie tactile et abolition de la sensibilité au diapason dans le territoire poplité externe dans un cas, troubles non retrouvés quelques mois plus tard.

  Hypoesthésie d'un hémicorps dans un autre cas.

.../...

Remarquons pour l'atteinte amyotrophique, l'irritation pyramidale et les troubles objectifs de la sensibilité, la prédilection hémiplégique des symptomes dans certains cas.

- Les signes d'atteinte bulbaire sont très pauvres quand ils ne sont pas inexistants :
  Réflexes vifs à la face dans un cas ; dysphonie légère dans un autre ; troubles de la déglutition survenant un an après le début dans un 3ème cas.
  Le bulbe paraît intact dans les autres observations qui n'ont malheureusement pas pu être complétées.
- Une albuminorachie est un peu élevée (0,38 et 0,40 g/l) à 2 reprises.
- Une arthrose lombaire se voit chez 3 malades.
- L'électromyogramme sera vu plus loin.
- Chez les malades dont l'évolution est connue, on note qu'elle est inférieure à 2 ans chez 3 d'entre eux ; notons une évolution particulièrement rapide de moins d'un an. Elle est d'au moins 5 ans chez un malade qui na pu être suivi.

SI L'ON SE REFERE au tableau classique des formes pseudo-polynévritiques en général et particulièrement aux observations de PATRIKIOS, on retrouve :

- L'aspect clinique bien particulier jusqu'à un stade avancé.
- L'apparition tardive de l'amyotrophie aux membres supérieurs.
- celle encore plus tardive des signes bulbaires.

Mais :

Dans l'ensemble, l'évolution de nos malades ne semble pas aussi prolongée que le note PATRIKIOS.

A propos de la 36ème observations, où aucun signe pyramidal n'a été mis en évidence, nous n'avons pas retrouvé dans la littérature et en particulier dans les formes pseudo-polynévritiques décrites par PATRIKIOS l'absence complète de symptomatologie

.../...

pyramidale : en effet, si les réflexes des membres inférieurs sont parfois tous abolis ou faibles, certains réflexes des membres supérieurs sont toujours particulièrement vifs.

Cette forme sans signes pyramidaux présente aussi la particularité d'être particulièrement amyotrophiante et particulièrement rapide ; ce malade est décédé par des troubles bulbaires moins d'un an après le début (la date précise n'a pu être connue).

Cette évolution rapide pour une forme pseudo-polynévritique a été décrite par Hemmer qui cite le cas d'une évolution de 7 mois.

L'existence de troubles vaso-moteurs que nous avons trouvée dans la 3ème observation, caractérisée par la survenue de troubles sensitifs au froid et l'abolition des pouls pédieux et tibial postérieur au membre inférieur gauche qui est paralysé a été rapportée en 1925 par Harvier et Blum (7) : des troubles vaso-moteurs, avec hypothermie et diminution de l'indice oscillométrique, attiraient l'attention au tout début marqué par une parésie du S.P.E.G. à l'effort, troubles neurologiques et vaso-moteurs étant du même côté.

.../...

III - FORMES PARTICULIERES PAR L'AGE - L'EVOLUTION - LA SEMEIOLOGIE

1°- FORME JUVENILE.

39ème observation

Monsieur Alain P...., 17 ans, est hospitalisé en septembre 1966 pour une paralysie et une amyotrophie du membre supérieur droit.

- Il n'a pas d'antécédents particuliers, si ce n'est une anoxie néonatale et un accouchement à l'aide d'un forceps.
- Le début s'est manifesté 3 mois auparavant par un déficit moteur du membre supérieur droit, survenu très brutalement, faisant lâcher au malade le bras d'une charrette ; par la suite ce déficit ne régressera pas, laissant le malade très gêné pour s'en servir. Peu à peu on remarque une amyotrophie croissante du membre supérieur droit.
- Lors de la première hospitalisation :
  L'examen clinique montre :
  - une amyotrophie globale du membre supérieur droit dont la force musculaire est très diminuée, s'accompagnant de fibrillations.
  - une hyperréflectivité aux 4 membres.
  - il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a pas de troubles sphinctériens.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.
  - l'examen des paires crâniennes est normal.
- L'examen du fond d'oeil, l'E.E.G., l'examen du liquide céphalo-rachidien sont normaux.
  Les radiographies cervicales et de la charnière ne montrent pas d'anomalies.
- A l'électromyogramme il existe :
  Un tracé nettement neurogène, mais toujours assez riche et fait soit de potentiels polyphasiques, soit de potentiels assez amples et durables au niveau du deltoïde, du grand palmaire (peu touché), de l'éminence hypothénar, de l'extenseur des doigts (du côté droit), mais n'évoquant pas une lésion à la corne antérieure.

.../...

Le tracé est normal à l'adducteur du pouce, au trapèze droit, aux jambiers, au trapèze gauche, au deltoïde gauche.

- L'évolution

6 mois plus tard, 2ème hospitalisation :

- l'impotence fonctionnelle du membre supérieur droit est totale depuis 3 mois.
- l'amyotrophie du membre supérieur droit a augmenté et atteint la ceinture scapulaire ; on voit des fibrillations dans les territoires les plus atrophiques.
- les réflexes ostéo-tendineux sont abolis au membre supérieur droit. Mais l'hyperréflectivité est très franche au membre supérieur gauche et aux membres inférieurs avec un clonus de la rotule bilatéral.
- il n'y a pas de signe de Babinski.
- l'examen des paires crâniennes est normal ; les réflexes de la face sont normaux.
- l'électromyogramme : montre des signes neurogènes chroniques aux membres supérieurs droit et gauche, prédominant aux racines.
- l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal.
- à la myélographie gazeuse, il n'y a pas d'obstacle visible.

6 mois plus tard :

- les 2 membres inférieurs sont paralysés, le malade ne peut plus tenir debout seul.
- ce jeune garçon décéda 3 mois plus tard par détresse respiratoire.

AU TOTAL

Chez un jeune garçon de 17 ans, installation brutale d'un déficit moteur du membre supérieur droit s'accompagnant d'une amyotrophie localisée, de fibrillations, d'une hyperréflectivité diffuse, plus nette quelques mois plus tard, sans anomalies des paires crâniennes. En 15 mois, ce malade décède paralysé des 4 membres et

.../...

du tronc par détresse respiratoire. Un premier E.M.G. a montré des signes neurogènes du membre supérieur droit, signes présents au membre supérieur gauche 6 mois plus tard.

Cette observation différe de la plupart des observations juvéniles qui entrent dans un cadre familial et ont une symptomatologie bulbaire dominante (5).

2°- FORMES A EVOLUTION LENTE.

40ème observation

Monsieur Noël R...., 71 ans, est hospitalisé en janvier 1967 pour un déficit moteur et amyotrophique des membres supérieurs.

Il n'a pas d'antécédents particuliers si ce n'est la gelure des dernières phalanges de la main droite pendant la guerre de 1939.

- Le début : s'est manifesté en 1954, soit 12 ans plus tôt par des douleurs du pouce gauche auxquelles ont succédé une parésie et une amyotrophie de la main gauche augmentant progressivement. En 1956, 2 ans après, la main droite est touchée de la même façon. De 1956 à 1965 la symptomatologie s'est peu modifiée, puis elle s'est aggravée assez brutalement, l'atteinte motrice et amyotrophique prenant les membres supérieurs dans leur ensemble.

- Lors de l'hospitalisation, cliniquement on trouve :
  - une parésie à prédominance rhizomélique, au niveau des membres supérieurs ; le malade ne peut enlever sa veste, les mouvements des doigts restent possibles tout en étant diminués.
  - une atrophie musculaire des membres supérieurs, prédominant au niveau des racines ; à la main, l'atrophie de type Aran-Duchenne est plus marquée à gauche qu'à droite - des fibrillations se voient sur les membres supérieurs et le cou.
  - les réflexes ostéo-tendineux : aux membres supérieurs, ils sont présents et diminués à gauche où le tricipital est aboli, ils sont présents à droite où le tricipital est relativement vif.

    aux membres inférieurs, siège d'une paraparésie spastique, l'hyperréflectivité est nette.

.../...

- il n'y a pas de signe de Babinski ; mais on trouve un réflexe palmo-mentonnier à droite.
- il n'y a aucun signe d'atteinte bulbaire.
- il n'y a aucun trouble sensitif.
- il n'y a pas de troubles sphinctériens.
- l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, mais l'albuminorachie est un peu élevée 0,48 g/l
- l'électromyogramme :
    - aux membres supérieurs, tracé partout neurogène fait de grands potentiels amples, lents, polyphasiques, type corne antérieure.
    - tracé riche mais neurogène à la houppe du menton.
    - aux jambiers, tracé normal à droite, riche avec quelques signes neurogènes au jambier antérieur gauche.

  La vitesse de conduction et la latence distale du cubital droit sont normales.
- Les radiographies cervicales révèlent une importante cervicarthrose mais sur les tomographies cervicales, le canal rachidien est sensiblement normal.
- L'évolution : en janvier 1970 ce malade a des troubles bulbaires importants dont on ne connaît pas la date exacte d'installation. Il décède par ces troubles en février 1970.

Cette maladie de CHARCOT a donc évolué 15 ans.

41ème observation

Madame Elise F...., 43 ans, est hospitalisée en novembre 1967 pour un déficit moteur des 4 membres.

- Le début s'est manifesté en 1962, soit 5 ans plus tôt, par un déficit moteur et amyotrophique du membre supérieur droit, prédominant à la main, précédé de douleurs au niveau de l'épaule droite et de céphalées. Sont apparues successivement : une fonte du deltoïde droit un an plus tard, puis une gêne de la marche, puis des difficultés pour s'asseoir, enfin une diminution de la force musculaire et une amyotrophie du membre supérieur gauche prédominant à la main.

.../...

- Lors de l'hospitalisation l'examen montre :
  - une amyotrophie des membres supérieurs avec des mains de type Aran-Duchenne, des ceintures scapulaires, un déficit des psoas.
  - un syndrome quadripyramidal : les réflexes sont vifs aux membres supérieurs ; les rotuliens sont polycinétiques et diffusés ; il y a un signe de Babinski bilatéral.
  - on ne trouve pas d'atteinte des paires crâniennes, mais il existe de discrètes fibrillations de la langue.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.
  - on remarque quelques troubles trophiques : une peau fine, tendue, luisante, une hypersudation.
  - l'électromyogramme : montre partout un tracé ample, lent, à haute fréquence, très neurogène, affirmant l'atteinte vraisemblable de la corne antérieure.
    Le tracé est neurogène aussi au menton.
  - l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, l'albuminorachie de 0,25 g/l. Sur les tomographies cervicales il n'y a pas de compression médullaire.
- Evolution : cette malade vit toujours, l'évolution est actuellement de 7 ans, le déficit moteur a augmenté, mais il n'y a toujours pas de signes bulbaires.
  Malgré cette évolution lente, la présence de fibrillations linguales et de signes neurogènes diffus, dont au menton, plaide pour une S.L.A.

AU TOTAL

La première observation, celle de Monsieur Noël R...., nous semble celle d'une maladie de CHARCOT ayant évolué 15 ans. Si l'on se réfère à l'étude des formes lentes, faite par Boudouresque et Khalil (4) :

Le cas de Monsieur R.... paraît atypique :

- par l'âge tardif d'apparition des premiers symptomes : il a à ce moment là 59 ans (la malade le plus âgé de Khalil en a 54).

.../...

- par le mode de début, une atteinte distale des membres supérieurs, qui est beaucoup moins fréquent que celui par des troubles de la marche ou par une atteinte pseudo-myopathique.
- par l'absence de dissociation des signes périphériques et pyramidaux, mais redisons que ce malade n'a été examiné pour la première fois que 12 ans après les premières manifestations.

Mais il rejoint la majorité des formes lentes dans :

- la discrétion de la symptomatologie bulbaire, réduite, 12 ans après les premiers troubles à un tracé électromyographique neurogène au menton sans aucun signe clinique fonctionnel ni objectif.
- le mode évolutif "par des périodes de stabilisation séparées par des périodes d'aggravation brutale".
- le décès par des troubles bulbaires.

La deuxième observation, celle de Madame F...., relatant une évolution de 7 ans chez une malade vivant actuellement, où il y a 2 ans la symptomatologie bulbaire se réduisait à des fibrillations linguales et à des signes neurogènes au menton, nous semble devoir être ramenée à celle de Monsieur R...., mais le diagnostic reste hypothétique.

3°- FORMES PARAISSANT POST-TRAUMATIQUES.

42ème observation

Monsieur Pierre R...., 56 ans, est hospitalisé en février 1965 pour un déficit moteur et amyotrophique des 2 membres supérieurs.

- Le début : s'est manifesté 3 ans plus tôt, 5 mois après un traumatisme rachidien et occipital sans perte de connaissance lors d'un accident de moto, par une fatiguabilité des membres supérieurs, en particulier des mains où apparaît une amyotrophie.

- Lors de l'hospitalisation, on trouve :
  - une amyotrophie des 2 membres supérieurs en particulier des mains et des ceintures scapulaires, discrète aux membres inférieurs, s'accompagnant de fibrillations.

.../...

- il existe une hypertonie, les réflexes sont vifs, il n'y a pas de signe de Babinski.
- sur le plan bulbaire, il existe une dysphonie récente et des fibrillations linguales. Le reste de l'examen est négatif.
- il n'y a pas de troubles sensitifs.
- le liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n a pas de blocage, la sérologie est négative, l'albuminorachie de 0,30 g/l. L'examen du fond d'oeil, l'E.E.G., les radiographies du crâne sont normaux.
- les radiographies de la colonne cervicale et de la charnière sont normales.

- L'évolution : ce malade est décédé moins de 4 ans plus tard, on ne sait pas la date exacte, on ne sait pas comment.

AU TOTAL

Déficit moteur et amyotrophie des membres supérieurs apparaissant 5 mois après un traumatisme rachidien et occipital, associé à un syndrome pyramidal discret et à des fibrillations linguales, dans un tableau d'évolution relativement lente.

43ème observation :

Monsieur Lucien G...., 52 ans, est hospitalisé en novembre 1963 pour un déficit moteur et une amyotrophie des membres supérieurs, prédominant à droite.

- Le début s'est mannfesté en mars 1958 soit 5 ans plus tôt : à la suite d'une chute de moto, quelques mois plus tard, une gêne fonctionnelle du membre supérieur droit s'est installée, touchant l'abduction l'adduction et la flexion de ce membre supérieur. Le malade reçut irradiations, massages, infiltrations. Le déficit est resté le même pendant 5 ans pour s'aggraver brusquement en juin 1963 où le malade accuse une diminution de la force du membre supérieur gauche.

.../...

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - une amyotrophie des membres supérieurs, prédominant nettement au membre supérieur droit, avec une main de type Aran-Duchenne ; la racine est aussi amyotrophiée. Existent des fibrillations.
  - il n'y a pas d'autre signe pyramidal qu'une hyperréflectivité ostéo-tendineuse ; il n'y a pas de signe de Babinski.
  - sur le plan bulbaire : existent une dysarthrie légère et des troubles de la déglutition ; on remarque des fibrillations sur la langue, les peauciers, les muscles périorbiculaires ; le reste de l'examen est normal.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.
  - l'électromyogramme, pratiqué sur les grands palmaires droit et gauche, les triceps gauche, le trapèze droit, montre : des grands potentiels lents à tous les muscles en faveur d'une atteinte de la corne antérieure.
  - le liquide céphalo-rachidien est normal : il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, mais l'albuminorachie est un peu élevée : 0,55 g/l.
  - l'E.E.G. est normal.
  - les radiographies de la charnière sont normales ; les radiographies de la colonne cervicale montrent une arthrose légère.
  - la myélographie lipiodolée ne révèle rien d'anormal.
  - les radiographies des épaules révèlent une périarthrite scapulo-humérale bilatérale, constatée par le médecin traitant quelques temps auparavant.
- L'évolution suivie par ce malade n'a pu être connue malgré les recherches. Donc, on remarque l'installation des troubles quelques mois après un traumatisme, la stagnation clinique pendant 5 ans précédant une aggravation brusque.

AU TOTAL

On remarque dans ces 2 formes suivant un traumatisme :

Le délai par rapport au traumatisme est de quelques mois dans les 2 cas.

.../...

La clinique est évocatrice d'une S.L.A.

L'évolution est bien progressivement croissante.

Les explorations para-cliniques sont négatives.

Le syndrome pyramidal est net dans un cas, réduit à une hyperréflectivité dans l'autre.

La symptomatologie bulbaire est discrète.

L'évolution a été de 3 ans dans un cas, inconnue dans l'autre.

4°- FORMES SANS SIGNES PYRAMIDAUX.

44ème observation.

Madame Marie Estelle L...., 69 ans, est hospitalisée en mars 1968 pour un déficit moteur des 4 membres.

- Le début s'est manifesté 2 ans plus tôt, par un déficit moteur progressivement croissant du membre inférieur gauche, intéressant par la suite le membre inférieur droit, puis le membre supérieur gauche, enfin le membre supérieur droit.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - une paraplégie flasque aréflectique avec une importante amyotrophie et des fibrillations.
  - aux membres supérieurs, où les mains sont de type Aran-Duchenne, les réflexes ostéo-tendineux sont conservés sans vivacité.
  - il n'y a aucun trouble des sensibilités, en particulier pas de dissociation thermo-algésique.
  - l'examen des paires crâniennes est normal, mais la malade accuse de légers troubles de la déglutition.
  - A l'électromyogramme : il n'y a pas d'atteinte du jambier antérieur gauche ; partout ailleurs, tracé neurogène périphérique soit pauvre, soit assez riche (deltoïdes, éminences hypothénars) avec souvent des potentiels assez amples. Le tracé est aussi neurogène au menton.
  - la vitesse de conduction est normale.
  - Ces aspects peuvent correspondre à une S.L.A.
  - L'examen du liquide céhpalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, l'albuminorachie de 0,20 g/l.

.../...

- L'E.E.G. est normal.
- les tomographies de la colonne cervicale et de la charnière ne révèlent rien d'anormal si ce ne sont des signes d'arthrose banale.

- Evolution : l'amyotrophie s'est généralisée - la mastication et la déglutition sont devenues impossibles avec une hypersialhorrée considérable. La malade est décédée en novembre 1968, l'évolution a été d'un peu moins de 3 ans.

AU TOTAL

En l'absence de signes pyramidaux, la conservation des réflexes aux membres supérieurs et l'évolution sont en faveur d'une maladie de CHARCOT.

45ème observation

Monsieur Pierre G...., 60 ans, est hospitalisé en décembre 1961 pour un déficit moteur des 4 membres et une amyotrophie diffuse.

- Le début : chez ce malade éthylique, il s'est manifesté 2 ans auparavant par une diminution de la force musculaire des mains, des troubles de la marche, précédés par des paresthésies des extrémités survenant au froid. Ces troubles ont augmenté progressivement, s'accompagnant d'une amyotrophie elle aussi croissante.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - une amyotrophie diffuse surtout de l'hémicorps gauche où elle prédomine à la main qui est de type Aran-Duchenne et à la loge antéro-externe de la jambe.
  - une quadriparésie prédominant elle aussi à gauche, sans hypertonie.
  - les réflexes ostéo-tendineux sont faibles au membre supérieur gauche, normaux au membre supérieur droit et aux membres inférieurs.
  - il n'y a pas de signe de Babinski.
  - l'examen des paires crâniennes est normal.

.../...

- il n'y a aucun trouble des sensibilités en dehors des paresthésies citées.
- on remarque des troubles trophiques cutanées : sécheresse de la peau, chute des phanères chez ce malade éthylique.
- l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, l'albumino-rachie de 0,25 g/l.
- les radiographies de la charnière sont normales.
- l'électromyogramme : pratiqué sur le jambier antérieur droit et gauche, le cubital antérieur droit et gauche, l'adducteur du pouce gauche :
    - il n'y a aucune activité au jambier antérieur gauche ; au jambier antérieur droit, tracé pauvre, type "simple".
    - aux membres supérieurs, tracé fait de grandes ondes lentes de (2 mv) à haute fréquence telles qu'on les rencontre dans les atteintes de la corne antérieure.

  Donc, processus neurogène touchant la corne antérieure, lentement évolutif.

- Evolution : 6 mois plus tard à la consultation on constate : des mains de type Aran-Duchenne, et l'apparition d'un signe de Babinski. Le malade est décédé en novembre 1962, soit un an après l'hospitalisation, cachectique et en insuffisance cardiaque. L'évolution a été de 3 ans.

AU TOTAL

Dans cette observation où, à une amyotrophie diffuse et une quadriparésie s'associent des réflexes ostéo-tendineux normaux ou diminués, le diagnostic de maladie de CHARCOT est certain 6 mois plus tard devant l'apparition d'un signe de Babinski.

.../...

46ème observation

Madame Maria L...., 57 ans, est hospitalisée en novembre 1967 pour une parésie amyotrophiante des mains.

- Le début : s'est manifesté 6 mois plus tôt par une diminution de la force de la main droite et un début d'amyotrophie thénarienne, la main gauche étant touchée 5 mois plus tard.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - une amyotrophie thénarienne bilatérale prédominant nettement à droite, s'accompagnant de fibrillations sur les membres supérieurs.
  - les réflexes ostéo-tendineux sont présents sans vivacité particulière.
  - il n'y a pas de signe de Babinski.
  - la langue est ravinée et fibrillante, seule symptomatologie bulbaire.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.
  - l'électromyogramme, pratiqué sur les deltoïdes droit et gauche, les extenseurs des mains droit et gauche, les jambiers droit et gauche et le menton montre : un tracé ample, lent à haute fréquence partout, traduisant une atteinte neurogène chronique y compris au menton, pouvant correspondre à une S.L.A. La vitesse de conduction au cubital droit est de 42 m/sec. La latence distale au cubital droit est de 6 milli-sec, donc légèrement augmentée.
  - l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, l'albumino-rachie de 0,18 g/l.
  - les tomographies cervicales montrent un diamètre sagittal normal pour le canal rachidien. On note une hyperlordose de la région supérieure et une ostéophytose en C_6.

- L'évolution a été marquée par une extension des paralysies touchant les 4 membres, l'installation de troubles bulbaires portant sur la déglutition, l'élocution, la respiration dont cette malade est décédée en décembre 1968. L'évolution a été de 18 mois.

.../...

AU TOTAL

Tableau clinique et évolutif évocateur d'une maladie de CHARCOT sans signe pyramidal.

IV - ELECTROMYOGRAPHIE - DISCUSSION.

Si différents travaux traitent de l'apport de l'électromyogramme dans les affections spinales, et abordent à ce titre l'atrophie neurogène chronique et progressive que réalise la maladie de CHARCOT, peu nombreuses sont les mises au point exclusivement consacrées à la S.L.A. dans son approche électromyographique. Seuls, à notre connaissance, les travaux de ISCH et coll. (références 8 - 9 - 10 - 11) ont souligné l'intérêt de l'examen électromyographique dans cette affection.

En effet, l'association de l'électromyographie de détection et de la mesure des vitesses de conduction nerveuse, apporte dans les cas les plus évocateurs des éléments non négligeables :

- d'orientation diagnostique :
  - en situant le processus dégénératif au soma neuronique de la corne antérieure, sur l'aspect morphologique des tracés et la normalité des vitesses de conduction;
  - en précisant l'extension lésionnelle au-delà des territoires cliniquement atteints, et ceci est conforme aux données neuropathologiques classiques.
- de précision pronostique, en soulignant parfois, par l'intensité des signes de dénervation et leur confirmation à des examens successifs, le potentiel plus ou moins rapidement évolutif de l'affection.

1°- Présentation de l'étude électromyographique.

Au terme de l'étude clinique ou évolutive des S.L.A. dans leurs formes "classiques", nous voulons rendre compte de nos résultats électromyographiques en totalité, puis tenter d'en tirer des conclusions - nous réservant par la suite, d'aborder des problèmes

nés de la confrontation parfois discordante de l'aspect électrique et du devenir clinique.

Des 56 observations de référence, 47 ont fait l'objet d'une étude E.M.G., mais plusieurs malades ont été examinés à deux reprises en cours d'évolution, si bien que le chiffre global des électromyographies est de 60, toutes pratiquées au laboratoire d'Electromyographie de la Clinique Neurologique (Docteur Jean BENAZET).

Le nombre plus faible d'exploration des conductions nerveuses par rapport aux chiffres des électromyographies de détection trouve sa cause dans l'ancienneté relative de certaines observations, à une date (antérieure à 1965), où nous ne pratiquions pas de façon habituelle les mesures de la vitesse de conduction des fibres motrices.

2°- Résultats globaux.

1) E.M.G. de détection.

Pour les 457 muscles explorés, nous avons observé :

- tracés pathologiques (neurogènes) : 310 ..... 67,8 %
- tracés normaux : 147 ..... 32,2 %

Répartition des tracés pathologiques (et probabilité de l'atteinte) en fonction du territoire musculaire considéré :

- Ceinture scapulaire	: 51	tracés pathologiques	sur 75	muscles explorés	: 68	%
- Bras ou avant-bras	: 59	"	sur 100	"	: 59	%
- Main	: 98	"	sur 117	"	: 83	%
- Quadriceps	: 17	"	sur 30	"	: 56	%
- Territoire du S.P.E	: 70	"	sur 94	"	: 74	%
- Territoire du S.P.I	: 2	"	sur 6	"	: 33	%
- Face	: 13	"	sur 33	"	: 39	%

Nous expliciterons ultérieurement ces inégalités qui peuvent être le fait, soit d'une répartition préférentielle des lésions pour certains territoires musculaires, soit d'examens réalisés plus ou moins tôt dans le cours évolutif de la maladie.

.../...

Au cours de ces examens, 457 muscles ont été examinés dont la répartition est la suivante :

- membres supérieurs : 292 dont 75 muscles à la ceinture scapulaire (trapèzes, deltoïdes, sus et sous-épineux) ; 100 aux bras et avant-bras (triceps, biceps, grand palmaire ou fléchisseurs, extenseurs des doigts ou radiaux) ; 117 à la main (adducteur du pouce, éminence thénar, éminence hypothénar).
- membres inférieurs : 130, dont 30 muscles quadriceps, 94 en territoire du sciatique poplité externe, 6 en territoire du sciatique poplité interne.
- face : 33, dont 22 houppes du menton, 6 muscles de la langue, 4 orbiculaires des lèvres, 1 orbiculaire des paupières, soit 27 muscles en territoire du nerf facial (VII) et 6 en territoire du grand hypoglosse (XII).

Pour 21 malades, ont été effectuées des mesures de la vitesse de conduction des fibres motrices, portant parfois pour un même malade sur un ou plusieurs troncs nerveux, et au total, 31 nerfs ont été explorés (dans leur partie motrice) :

- nerfs cubital poplité externe	:	18
- nerfs sciatique poplité externe	:	10
- nerfs médian poplité externe	:	3

- Caractéristiques générales des tracés pathologiques (310) :

- activité nulle	:	21
- potentiels polyphasiques	:	29
- tracés intermédiaires riches (avec potentiels battant à fréquence élevée)	:	43
- tracés intermédiaires pauvres	:	85
- tracés simples à fréquence élevée	:	132

- Les activités spontanées de dénervation sous forme de potentiels de fibrillations ont été recueillies dans 34 muscles seulement (sur 310 pathologiques).

.../...

Il s'agissait dans 16 cas de muscles ne présentant plus aucune activité volontaire, dans les 18 autres cas, de muscles plus ou moins profondément atteints par le processus pathologique.

- Les activités de fasciculation n'ont été enregistrées que 18 fois, mais n'ont jamais été recherchées de façon systématique lorsqu'elles étaient cliniquement évidentes.

2) Vitesses de conduction.

Sur les 31 mesures de vitesse de conduction pratiquées, nous avons obtenu :

- Réponses normales	:	20
- Inexcitabilité totale du nerf (il s'agissait chaque fois de sciatique poplité externe)	:	3
- augmentations des temps de conduction distale	:	8

Celles-ci ne s'accompagnent d'aucune anomalie de la vitesse de conduction du nerf dans sa partie tronculaire, à l'exclusion d'une mesure subnormale, 35 et 39 mètres/sec. pour un nerf médian (obs. N° 24).

Ces modifications du temps de latence distale concernent :

- les nerfs cubital ou médian 6 fois, avec des chiffres en millisecondes de 6 - 6 - 6,6 - 7,2 - 7,8 - 8
- le nerf sciatique poplité externe 2 fois, avec des chiffres de 9 et 12 millisecondes.

Nous devons préciser que ces réponses ont été obtenues par enregistrement classique, monofilaire, de la réponse musculaire globale suscitée par la stimulation supra-maximale des troncs nerveux.

.../...

3°- Analyse des résultats et discussion.

1 - Caractéristiques des tracés pathologiques.

a) lors de la graduation de l'effort volontaire, tous les caractères de l'atrophie neurogène sont représentés, et ceci est en accord avec les notions classiques. Les tracés que nous avons recueillis sont :

- de type simple
- de type intermédiaire pauvre
- de type intermédiaire riche, dans lequel on peut suivre un potentiel dominant pulser à fréquence élevée.,
- polyphasiques, parfois à pointes brèves, de type "réinnervation". Cet aspect, selon ISCH, trouverait son explication dans les recherches de WOHLFART qui a montré l'importance de la régénération collatérale dans la sclérose latérale amyotrophique.

L'amplitude des potentiels est classiquement augmentée dans les atrophies neurogènes chroniques ou lentement progressives, et dans beaucoup de nos tracés elle est effectivement élevée, entre 2 et 5 millivolts.

Mais c'est bien la prépondérance et l'activation de la sommation temporelle qui nous ont paru le signe électromyographique le plus stable, quel que soit l'aspect morphologique du tracé. Dans ces muscles où le nombre d'unités motrices actives à la contraction volontaire est réduit, il est alors facile de suivre le recrutement temporel, progressivement accru d'un potentiel. Nous l'avons observé dans les tracés simples, ou intermédiaires pauvres, moins facilement dans les tracés intermédiaires riches où il est cependant utile de saisir un potentiel dominant. La fréquence de pulsation est toujours supérieure à 25-30 cycles/seconde, elle atteint parfois 50 à 70 cycles/seconde.

Soulignons aussi que pour la plupart de nos malades, nous avons recueilli des activités pathologiques qualitativement différentes d'un muscle à l'autre ; ce fait

.../...

souligne que les différents territoires musculaires ne connaissent pas au même moment le même stade évolutif.

b) Les activités de fasciculations et les signes de dénervation.

Les activités E.M.G. de fasciculation sont la traduction de l'activité sporadique d'un groupe d'unités motrices libérées, et correspondent aux classiques "fibrillations" cliniques.

Paradoxalement, nous ne les avons que peu observées (18 fois). Il est vrai que nous ne les avons pas enregistrées de façon systématique lorsqu'elles étaient cliniquement évidentes.

Les activités spontanées de dénervation sont peu le fait des atrophies neurogènes chroniques et on les rencontre classiquement peu dans la S.L.A. Nous-mêmes, les avons recueillies dans 34 muscles pathologiques sur 310 (soit dans 10 % des cas), dont 16 ne présentaient plus aucune activité volontaire. Par contre, ISCH les retrouve dans plus de 50 % des cas, et constate leur augmentation au cours de l'évolution de la maladie.

Peut-être en aurions-nous observées davantage en multipliant les insertions de l'aiguille au niveau d'un même muscle, et en les "facilitant" par le réchauffement musculaire par exemple.

2 - Répartition topographique des anomalies.

L'étude E.M.G. de la S.L.A. dégage l'importante notion de diffusion lésionnelle, au-delà des territoires cliniquement atteints, et en accord avec les constatations neuropathologiques classiques.

Ainsi, pour les 20 E.M.G. pratiqués concernant les 27 observations de formes "classiques", nous avons trouvé 15 fois des tracés anormaux dans tous les muscles explorés, qui débordaient toujours les territoires d'atrophie clinique.

.../...

En conséquence, cette extensivité des signes E.M.G. est un élément diagnostique non négligeable, dans le cas, par exemple, des myélopathies cervicales au cours desquelles l'atteinte reste beaucoup plus localisée, au territoire radiculo-médullaire cervical.

Par ailleurs, des territoires musculaires sont plus ou moins atteints, et ceci n'est pas toujours fonction des signes objectifs extérieurs. Le nombre des tracés que nous avons effectués, nous autorise sans doute à situer les localisations pathologiques les plus fréquentes, et par conséquent la probabilité d'atteinte lésionnelle en fonction des différents muscles :

- muscles de la main ..... 83 %
- muscles du territoire du S.P.E. .... 74 %
- ceinture scapulaire ..... 68 %
- muscles des bras et avant-bras ..... 59 %
- quadriceps ..... 56 %
- muscles de la face ..... 39 %

Si l'atteinte des muscles distaux, aux membres supérieurs et aux membres inférieurs reste très dominante, la musculature proximale, et en particulier scapulaire, est aussi atteinte de façon significative.

Enfin, il faut souligner la fréquence d'atteinte du territoire du S.P.E., en dehors même des cas où la clinique objective des signes déficitaires. En outre, ces chiffres sont peut être influencés par la date de l'examen en fonction du début de la maladie, et ceci nous est surtout apparu pour les muscles faciaux.

A propos des muscles de la face, en effet, nous voulions rechercher des éléments d'orientation diagnostique : devant une atrophie progressive d'origine spinale, pouvait-on évoquer la S.L.A. s'il existait des signes infra-cliniques d'atteinte supra-médullaire, donnés par l'E.M.G. faciale ?

.../...

Pour les 33 muscles explorés (dont 22 mentons et 6 langues), nous avons recueilli 13 tracés pathologiques ainsi répartis :

- 10 au niveau du menton, sur 22 explorés,
- 1 à l'orbiculaire des paupières,
- 2 à la lèvre supérieure.

Tous les tracés anormaux sont donc en territoire du facial (VII). Par contre, les 6 examens de la langue ont été normaux : jamais la langue n'était atrophique, 2 fois il existait des fasciculations.

Pour les 10 tracés pathologiques du menton, 9 fois il existait des signes d'atteinte bulbaire clinique, 1 seule fois (obs. N° 31), l'E.M.G. les a précédés.

Il semble donc qu'il n'y ait pas de précocité particulière de ce signe E.M.G.

Nous ne lui avons pas trouvé davantage de valeur pronostique spécialement péjorative, puisque sur les 10 observations présentant un tracé anormal, on retrouve les évolutions suivantes :

- 1 évolution inconnue,
- 4 malades en vie après 2, 4, 5, 7 ans d'évolution,
- 5 malades décédés après 18 mois, 2 ans, 3 ans, 4 ans, 15 ans.

En définitive, l'atteinte faciale ne nous paraît pas être un signe précoce, significatif d'atteinte supra-médullaire infra-clinique ; au contraire, il semble être le fait d'une certaine longueur d'évolution, et ceci trouve peut-être une explication dans les constatations anatomiques d'IVAN BERTRAND et VAN BOGAERT (1) "le noyau des VII nous a paru remarquablement conservé, les lésions qu'on y observe se limitant à quelques unités cellulaires".

.../...

L'exploration systématique du XII, par l'électromyographie linguale devrait être plus parlante, et ceci fera sans doute l'objet d'un travail ultérieur (au-delà de nos 6 observations, trop peu nombreuses).

De toutes façons, l'E.M.G. des muscles de la face dans la maladie de CHARCOT, a une valeur importante d'orientation si elle est positive. Par contre, sa normalité ne permet en rien d'exclure la S.L.A., au profit d'une myélopathie cervicale par exemple.

3 - Les vitesses de conduction nerveuse et le temps de latence distale.

Les notions classiques soulignent la normalité des vitesses de conduction dans la S.L.A., comme dans toutes les atteintes spinales où seul le corps du motoneurone est atteint, par opposition aux altérations possibles des atteintes tronculaires, cylindraxiles.

ISCH rappelle par contre (10) l'altération des vitesses de conduction dans les formes lombaires, polynévritiques, où la lésion du deuxième neurone reste longtemps au premier plan.

Personnellement, sur 31 mesures de conduction, nous avons rencontré :

- 20 réponses normales,
- 3 nerfs inexcitables (tous sciatiques poplité externe) dans 1, forme polynévritique (obs. 34) ; 1 forme commune d'évolution lente, toujours en vie 7 ans après le début de sa maladie (obs. 41) ; 1 forme commune d'évolution rapide (obs. 24) observation qui comportait aussi des anomalies de conduction aux membres supérieurs,
- 8 augmentations du temps de latence distale, avec une seule fois (obs. 26) diminution correspondante de la conduction au niveau des troncs nerveux (médian : 39 et 34 m/sec. - LD : 8 millisec.).

.../...

Ces 8 anomalies concernent 6 fois des nerfs des membres inférieurs, 2 fois des nerfs des membres supérieurs. Dans un cas (obs. 32) la même anomalie est rencontrée pour deux nerfs, cubital (70 m/sec. - LD 7,8 millisec.), et sciatique poplité externe (65 m/sec - LD 9 millisec.), chez un même malade.

Enfin, il s'agit :

- 3 fois de formes pseudo-polynévritiques (obs. 32 - 33),
- 2 fois de formes communes (obs. 24 - 26),
- 3 fois de formes cliniques particulières (obs. 46 - 49 - 50)

Nous nous demandons si ces altérations des temps de conduction distale des nerfs ne traduisent pas ici - après avoir éliminé tout obstacle à la conduction au-dessous du point de stimulation -, le premier stade d'atteinte fruste de la conduction du nerf, et qui serait le prélude à son inexcitabilité. Une de nos observations, nous paraît assez significative de cette progression pathologique.

Il s'agit d'un malade (obs. 24), chez lequel a évolué une S.L.A., dont le début avait été exclusivement bulbaire, et dont les premiers signes cliniques d'atteinte médullaire du motoneurone ne sont apparus que 6 mois plus tard ; ce malade est décédé 18 mois après le début de sa maladie. Sur le plan des investigations E.M.G., l'évolution est la suivante :

- lors du premier examen (3 mois après le début bulbaire), les signes pathologiques se limitent à la seule main droite. Pas de vitesse de conduction à ce moment.
- 5 mois plus tard, extension des signes E.M.G. de détection. Vitesse de conduction du cubital droit : 48 m/sec. et 6 millisec. de latence distale. Parésie de la loge antéro-externe droite avec S.P. Ext. inexcitable.
- 8 mois après le premier examen, tableau clinique extensif. Vitesse de conduction du cubital droit : 34 m/sec. et 5,5 millisec. de latence distale. Ainsi, pour un même nerf, l'augmentation de la latence distale a précédé de 3 mois la diminution de conduction nerveuse globale.

.../...

Autrement dit, même dans des formes communes, et pas seulement dans les formes pseudo-polynévritiques, on peut observer une altération des conductions nerveuses dont l'augmentation du temps de conduction distale serait le premier stade.

Nous sommes frappés, en outre, par la signification péjorative de ces anomalies, sur le plan évolutif général. Nos cas d'inexcitabilité nerveuse ou d'altération des conductions (11 au total) concernent 8 malades : si 1 est encore en vie après 7 ans d'évolution (obs. 41), l'autre après 8 mois (obs. 26), par contre 6 malades sont décédés et la durée d'évolution de leur maladie est particulièrement courte : 18 mois 3 fois, 2 ans 2 fois, 3 ans une fois.

En conclusion : à côté de la normalité habituelle des vitesses de conduction dans la S.L.A., celles-ci peuvent être altérées, dans les formes polynévritiques - notion encore classique -, mais aussi dans les formes communes ; ces anomalies traduisent alors une atteinte plus profonde et peut être plus rapide de la cellule du motoneurone, et évoquent sans doute une atteinte évolutive, de mauvais pronostic.

Il est certain que les anomalies portant sur les latences distales devront faire l'objet de précisions ultérieures, à partir d'un plus grand nombre de malades.

o

o o

Au terme de cette étude, nos résultats rejoignent entièrement les données E.M.G. classiques dans la maladie de CHARCOT, et un syndrome électromyographique "type" pourrait se schématiser de la façon suivante :

- tracés d'atteinte neurogène chronique, où dominent l'augmentation d'amplitude des potentiels, et où l'appauvrissement en unités motrices laisse apparaître l'important accroissement de la sommation temporelle.

.../...

- diffusion extrême de ces signes - avec des aspects évolutifs toutefois variables -, à l'ensemble des territoires musculaires, sans systématisation réelle, mais avec prédominance de l'atteinte aux muscles distaux des membres supérieurs, et à ceux du territoire du sciatique poplité externe. La participation des muscles faciaux n'a qu'une valeur d'orientation diagnostique.
- normalité habituelle, pour une large part, des vitesses de conduction nerveuse, à l'exclusion des formes polynévritiques et de certaines formes communes où ces anomalies prennent alors une signification pronostique péjorative.

Les 38 observations de ce travail retenues dans les formes classiques, et dont 30 comportent un examen E.M.G., sont en accord avec ces points successifs.

Les seules restrictions (5 observations) apportées par l'E.M.G. lorsqu'on lui demandait son aide diagnostique, et les discordances relatives chez des malades pour l'esquels l'évolution ultérieure s'est révélée classique, l'ont été pour deux raisons, et toujours lors du premier examen :

- absence d'extensivité des anomalies rencontrées (obs. 23 - 24 - 25 - 26 27), surtout vers les membres inférieurs,
- altération des temps de latence distale (obs. 23) ou de conduction tronculaire (obs. 24 - 26).

Ceci ne diminue en rien l'intérêt de l'E.M.G. dans la maladie de CHARCOT, par sa valeur d'orientation diagnostique, en confrontation permanente avec la clinique, par sa valeur pronostique parfois, devant l'importance et la diffusion des signes lésionnels.

.../...

PROBLEMES DIAGNOSTIQUES PARTICULIERS

Le problème diagnostique, s'il existe bien sûr au début paucisymptomatique de la madie, mais aussi à un stade plus évolué dans les formes atypiques s'est posé plus particulièrement dans 4 cas avec un état vasculaire et dans un cas avec une myélopathie cervicale.

I - AVEC UN ETAT VASCULAIRE.

47ème observation

Madame Joséphine T...., 58 ans, est hospitalisée en décembre 1966 pour une quadriparésie et des troubles bulbaires.

- Le début : s'est manifesté 2 ans plus tôt par une gêne à la déglutition, s'accompagnant 18 mois plus tard d'une dysarthrie et d'un déficit moteur des 4 membres prédominant au membre inférieur droit. Les troubles de la déglutition ont augmenté, des fausses routes se produisent.

- Lors de la première hospitalisation, on constate :
  - sur le plan bulbaire : les troubles fonctionnels cités ; des fibrillations sur la langue qui n'est ni parésiée, ni atrophiée. Le voile et le larynx sont normaux ; le réflexe du voile est conservé. Mais le transit pharyngo-oesophagien révèle une stase barytée pharyngée.
  - il existe un syndrome quadripyramidal avec des réflexes vifs et un clonus du pied droit. Il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a pas d'amyotrophie, même minime, mais on voit des fibrillations sur les épaules et les membres supérieurs.
  - il n'y a aucun trouble sensitif.
  - l'électromyogramme :
    Le tracé montre quelques signes neurogènes au niveau de l'adducteur du pouce gauche et de l'éminence hypothénar gauche et du jambier antérieur gauche ; il n'évoque pas une localisation de la corne antérieure.
    Il n'y a pas de signes d'hypertension intra-crânienne - le fond d'oeil est normal - l'E.E.G. est normal - l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal.

- Evolution : 4 mois plus tard, en avril 1967 : les signes ont très lentement augmenté, sauf les troubles de la déglutition qui semblent avoir diminué.
  - en faveur d'une maladie de CHARCOT sont apparus une amyotrophie du quadriceps droit s'accompagnant de fibrillations, des fibrillations linguales, un rire et un pleurer spasmodiques. L'E.M.G. montre des signes en faveur d'une atteinte de la corne antérieure au niveau des interosseux et de l'abducteur du pouce gauche. (il n'y a pas d'amyotrophie des mains).
  - l'examen O.R.L. montre une parésie de l'abduction des cordes vocales.
  - l'exploration radiologique ne décèle pas de malformations de la charnière en particulier.
  - l'épreuve à la prostigmine est négative.
- Cette malade vit encore (en février 1970) : elle a une importante dysarthrie et semble un peu détériorée. (On n'a pu avoir de renseignements plus précis).

AU TOTAL

Si une étiologie vasculaire a été envisagée devant l'absence d'atteinte de la corne antérieure et la lenteur évolutive, en faveur d'une maladie de CHARCOT plaident :

- le fait que les troubles soient circonscrits et diffus au niveau du bulbe ;
- l'apparition d'une amyotrophie du quadriceps droit s'accompagnant de fibrillations ;
- le deuxième électromyogramme montrant des signes en faveur d'une atteinte de la corne antérieure au niveau de la main gauche ;
- la négativité des explorations complémentaires.

Donc, on retrouve un aspect un peu identique aux formes bulbaires lentes décrites par Patrikios (12), avec la prédominance des signes pyramidaux (rire et pleurer spasmodiques, réflexe mentonnier vif, associés à une quadriparésie avec hyperréflectivité et clonus), et l'absence d'amyotrophie, "critères de moindre évolutivité".

.../...

48ème observation.

Madame Carmen C...., 54 ans, est hospitalisée en janvier 1963 pour une dysarthrie et des troubles de la mastication.

- Le début s'est manifesté en avril 1962, soit 9 mois auparavant. "pseudo-apoplectiforme" : cette malade, bien la veille et les jours précédents sans aucune gêne, a accusé au réveil des difficultés pour parler, déglutir et mastiquer ; est apparue une constipation concomittente.

  A un examen O.R.L. pratiqué en août 1962 on ne trouve pas d'élément paralytique du carrefour aéro-digestif. Le transit baryté pharyngo-oesophagien est normal.

- La malade est hospitalisée devant l'aggravation des troubles :
  - il existe un syndrome bulbaire franc fait d'une dysarthrie importante, de l'atrophie des orbiculaires des lèvres, d'un début d'atrophie de la langue dont la protrusion est diminuée, et qui dans sa moitié gauche est fibrillante, d'un réflexe mentonnier vif.
  - la force musculaire est normale aux membres supérieurs, aux membres inférieurs et au tronc, mais on remarque une légère amyotrophie du membre supérieur droit.
  - les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux 4 membres, mais sans plus.
  - il n'y a pas de signe de Babinski, mais on note un signe d'Hoffmann bilatéral.
  - il n'y a pas de signes cérébelleux.
  - à l'électromyogramme :
    - le tracé est normal au niveau de l'adducteur du pouce gauche.
    - le tracé comporte des potentiels plus lents à fréquence élevée, signant donc une atteinte neurogène possible, au niveau de l'adducteur du pouce droit.
    - tracé d'atteinte neurogène à la lèvre supérieure.
    - l'E.E.G. montre des signes de vascularite diffuse.

- Cette malade est décédée en 1965 dans un tableau où la dysarthrie et la dysphagie prédominaient, 3 ans après les premières manifestations.

.../...

- le malade se plaint de troubles de l'élocution récents.
- lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - des mains de type Aran-Duchenne, sans autres territoires amyotrophiés, sans fibrillations.
  - une hyperréflectivité des 4 membres.
  - il n'y a pas de signe de Babinski ; il existe un réflexe palmo-mentonnier bilatéral.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.
  - chez ce malade dysarthrique, on trouve :
    - des fibrillations linguales.
    - un rire et un pleurer spasmodiques.
    - les réflexes de la face étant par ailleurs normaux et l'examen des paires crâniennes ne montrant pas d'anomalies.
    - d'autre part on remarque une démarche à petits pas, sans aucun signe extrapyramidal.
    - le transit pharyngo-oesophagien révèle une stase pharyngée de la baryte.
  - l'électromyogramme montre :
    - un tracé neurogène simple, assez ample aux adducteurs droit et gauche du pouce et aux jambiers.
    - un tracé normal au deltoïde droit.
    - un tracé sensiblement normal quoique ample au menton.
    - l'ensemble du tracé fait évoquer une atteinte radiculo-médullaire.
  - l'examen du liquide céphalo-rachieien est normal : en particulier il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, l'examen chimique est normal (albumine : 0,35 g/l).
  - l'E.E.G. montre des signes de détérioration.
  - sur les radiographies cervicales, il y a des signes de discarthrose surtout en C_5 - C_6
- après cette première hospitalisation, l'hypothèse diagnostique d'une myéloradiculité cervicale associée à un syndrome pseudo-bulbaire est évoquée.

.../...

- L'évolution

6 mois plus tard, en octobre 1967 ce malade est de nouveau hospitalisé pour une broncho-pneumonie bilatérale liée à des troubles de la déglutition (qui régressera sous antibiotiques).

- à l'examen :
  - l'hyperréflectivité ostéo-tendineuse est plus marquée que précédemment.
  - des fibrillations diffuses sont apparues.
  - sur le plan bulbaire : en plus des troubles de la parole et de la déglutition on remarque : une hypotonie du voile, et une diminution du réflexe nauséeux.
  - sur le plan psychique, il n'y a pas de troubles de la mémoire et de l'orientation.
  - les tomographies cervicales montrent un canal rachidien dont le diamètre est suffisant.
  - l'électromyogramme :
    sont examinés l'adducteur du pouce droit et gauche, les muscles hypothénariens gauches, le grand palmaire droit et gauche, les extenseurs de la main droit et gauche, le triceps droit, les deltoïdes droit et gauche, les jambiers droit et gauche.
  - le tracé est normal au grand palmaire droit et gauche, suspect d'atteinte neurogène aux deltoïdes.
  - partout ailleurs, tracé pauvre, lent, évoquant une atteinte neurogène chronique y compris aux jambiers.

AU TOTAL

Chez un homme de 70 ans, dans un contexte de détérioration mal élucidé, à des mains de type Aran-Duchenne anciennes, une hyperréflectivité, s'associent des troubles au niveau du bulbe : symptomatologie pseudo-bulbaire, mais aussi fibrillations linguales et stase pharyngée, l'E.M.G. en faveur d'une atteinte radiculo-médullaire souligne cependant la relative limitation lésionnelle, 6 mois plus tard, la symptomatologie bulbaire clinique objective est france et l'électromyogramme en faveur d'une atteinte neurogène chronique diffuse.

.../...

50ème observation.

Monsieur Georges D...., 50 ans, est hospitalisé en août 1967 pour des troubles supra-médullaires :

- Le début : s'est manifesté 10 mois plus tôt par des troubles de la phonation, associés 3 mois plus tard à des troubles de la déglutition. Le malade est examiné à ce moment là par un neurologue du service.

  L'examen neurologique est normal, l'E.M.G. est normal ; l'épreuve à la prostigmine négative.

  Peu de temps avant l'hospitalisation apparaissent des troubles de la marche et de l'équilibre.

- Lors de l'hospitalisation :
  - il existe des signes d'origine supra-médullaire, la symptomatologie bulbaire, pseudo-bulbaire, psychique paraissant se mêler : existe une dysarthrie, la voix est nasonnée ; la déglutition est difficile, avec fausses routes pour les liquides ; le faciès est figé, hypertonique, asymétrique (parésie faciale droite) ; existe un rire spasmodique.
  - le voile est hypotonique de façon bilatérale, mais le réflexe du voile est conservé.
  - des troubles psychiques sont notés : euphorie immotivée, irritabilité pathologique récente, déficit des fonctions intellectuelles (mal étudié).
  - il n'y a pas d'amyotrophie.
  - mais des fibrillations diffuses sont remarquées aux membres supérieurs
  - on note une hyperréflectivité ostéo-tendineuse franche, avec augmentation de la zone réflexogène et clonus des deux pieds. Il n'y a pas de signe de Babinski, mais un signe de Rossolimo bilatéral est trouvé.
  - une hypertonie diffuse est franche.
  - l'électromyogramme :
    - le tracé est normal aux deltoïdes et au menton.
    - il est typiquement neurogène aux jambiers antérieurs droit et gauche, aux adducteurs droit et gauche du pouce, aux muscles hypothénariens.
    - les radiographies du rachis cervical et de la charnière ne montrent pas d'anomalies.

- L'évolution : ce malade est décédé deux ans plus tard, grabataire et aphone.

AU TOTAL

Forme à riche symptomatologie pseudo-bulbaire, à large prédominance pyramidale.

Commentaire sur ces 2 observations.

- Chez le premier malade, les signes pseudo-bulbaires (rire et pleurer spasmodiques, démarche à petits pas) participent mais sans le singulariser à un tableau clinique qui pourrait évoquer une maladie de CHARCOT (atteinte de la corne antérieure et de la voie pyramidale ; fibrillations linguales ; stase barytée pharyngée) ; le diagnostic, mis en doute par le premier E.M.G., semble étayé par la majoration rapide des signes bulbaires et le 2ème E.M.G. Cette observation semble entrer dans le cadre le plus habituel où les signes pseudo-bulbaires sont secondaires quand ils existent.
- Au contraire, le 2ème malade se présente comme un pseudo-bulbaire, avec une voix nasonnée, des troubles de la déglutition des liquides, un faciés figé et hypertonique, un rire spasmodique auxquels s'ajoutent des troubles récents de l'affectivité, mais aussi des fonctions intellectuelles, dans un tableau pyramidal diffus et important.
  On remarque : que les signes en faveur d'une maladie de CHARCOT sont après 10 mois d'évolution très discrets : fibrillations diffuses et signes neurogènes diffus à l'E.M.G., sans amyotrophie. - Conservation du réflexe du voile qui est hypotonique. L'évolution laisse planer le doute diagnostique chez ce malade décédant 2 ans plus tard aphone et grabataire.
- Le déficit récent des fonctions intellectuelles n'est pas expliqué.

Nous verrons plus loin le cas d'une malade s'étant présentée 2 ans comme une pseudo-bulbaire, des signes en faveur d'une maladie de CHARCOT apparaissant par la suite, ce diagnostic étant remis en question par la présence d'une symptomatologie cérébelleuse.

.../...

II - AVEC UNE MYELOPATHIE CERVICALE.

51ème observation.

Monsieur Claude C...., 56 ans, est hospitalisé en mars 1967 à la suite d'une atrophie musculaire progressive des membres supérieurs.

- Le début s'est manifesté 3 ans plus tôt par une amyotrophie de la main gauche puis du membre supérieur gauche dans son ensemble, un an plus tard du membre supérieur droit. Les réflexes ostéo-tendineux étaient normaux.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - une amyotrophie bilatérale des membres supérieurs (avec des mains de type Aran-Duchenne) et des racines, s'accompagnant de fibrillations.
  - les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux membres inférieurs, relativement vifs par rapport à l'amyotrophie aux membres supérieurs.
  - il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a aucun trouble sensitif ni subjectif ni objectif, aucun syndrome radiculaire.
  - il n'y a pas de signes d'extension bulbaire - la langue est normale.
  - l'électromyogramme :
    - le tracé est très neurogène, fait de potentiels amples et lents au niveau des trapèzes surtout le droit, de l'extenseur de la main gauche, des adducteurs du pouce surtout le droit.
    - aucune activité au deltoïde gauche ; activité très pauvre avec fibrillations de dénervation au deltoïde droit.
    - tracé normal au quadriceps et au menton.
    - tracé discrètement neurogène aux jambiers.

    ces anomalies peuvent cadrer avec une S.L.A.
  - les radiographies de la colonne cervicale montrent une cervicarthrose, sur des tomographies cervicales le canal rachidien est dans les limites inférieures de la normale.
  - à la myélographie gazeuse, on remarque des ostéophytes assez saillants en C_5 - C_6 mais l'espace sous-arachnoïdien antérieur est suffisant, il n'y a pas de lésion compressive médullaire évidente.

.../...

- L'évolution : ce malade vit toujours, grabataire, quadriplégique, sans aucun trouble bulbaire.

AU TOTAL

Malgré une exploration radiologique complète négative, la lenteur évolutive, l'absence de troubles bulbaires jointes à une cervicarthrose importante, se pose le diagnostic d'une myélopathie cervicale passée inaperçue, mais la diffusion des lésions aux membres inférieurs à l'E.M.G., plaide pour une maladie de CHARCOT.

III - APPORT DE L ELECTROMYOGRAPHIE.

L'examen électromyographique peut devenir un élément important de discussion diagnostique dans les cas difficiles où l'on hésite entre S.L.A. et état vasculaire du tronc cérébral ou encore myélopathie cervicale.

L'existence d'une atteinte infra-clinique du deuxième neurone dans un tableau d'expression purement bulbaire peut faire alors envisager une maladie de CHARCOT plutôt qu'un état vasculaire dégénératif limité au tronc cérébral (obs. N° 48 - 49). Cette participation électromyographique n'est, il est vrai, pas toujours précoce et précède parfois de peu (obs. N° 50) l'apparition de signes objectifs qui rendent patente la participation du deuxième neurone au niveau médullaire.

Enfin, c'est le caractère diffus des signes E.M.G., qui fait, dans d'autres cas, discuter de la maladie de CHARCOT, toujours en confrontation avec la clinique. Cette tendance extensive marque la différence la plus importante qui sépare l'E.M.G. de la S.L.A. de celles des myélopathies cervicales ; dans ce dernier cas, les signes s'expriment de façon beaucoup plus limitée, dans une topographie mono ou pluriradiculaire du territoire cervical.

.../...

Pour un de nos malades pour lequel le diagnostic hésite encore entre myélopathie cervicale et S.L.A., l'E.M.G. plaiderait pour cette deuxième éventualité en raison de l'extension des anomalies aux membres inférieurs et de la présence d'activités de dénervation (fibrillations) aux membres supérieurs habituellement peu rencontrées dans les myélopathies cervicales.

FORMES ASSOCIEES

I - ASSOCIATION DE SIGNES EXTRA-PYRAMIDAUX.

52ème observation.

Monsieur Henri B...., 58 ans, souffrant d'une maladie de Parkinson depuis 3 ans, est hospitalisé en juin 1965 devant des difficultés croissantes à la marche.

Chez ce malade dont l'hypertension est connue depuis 7 ans, s'est installé en 1962 un syndrome parkinsonien unilatéral puis bilatéral, sans antécédent d'encéphalite.

6 mois avant d'être hospitalisé, le malade a accusé un changement dans le déficit moteur des membres inférieurs.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - un syndrome parkinsonien qui est fait d'une importante akinésie, d'une hypertonie légère sans roue dentée, d'un tremblement. Le malade est légèrement dysarthrique.
  - il existe une parésie des membres inférieurs - le malade ne peut se tenir assis.
  - la participation pyramidale est franche : hyperréflectivité aux 4 membres - signe de Babinski bilatéral - signes d'Hoffman et de Rossolimo bilatéraux, ainsi qu'un réflexe palmo-mentonnier droit.
  - on note une amyotrophie localisée aux éminences thénars en particulier à gauche, s'accompagnant de fibrillations généralisées.
  - il n'y a aucun trouble sensitif.
  - l'examen des paires crâniennes est normal.
  - l'électromyogramme :
    - le tracé est normal aux grands palmaires.
    - il est typiquement neurogène aux adducteurs du pouce droit et gauche, évoquant une atteinte chronique : les signes de corne antérieure ne sont pas formels.
    - quelques signes neurogènes au jambier antérieur droit et aux extenseurs de la main gauche.

.../...

- l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, l'albuminorachie de 0,20 g/l.
- à l'encéphalographie gazeuse, l'imprégnation est mauvaise.
- à l'E.E.G. : tracé de régression très léger.

- Evolution :

Ce malade est décédé quelques mois plus tard dans un tableau d'amyotrophie diffuse et de grande rigidité sans signe démentiel.

53ème observation.

Monsieur Louis M...., 48 ans, est hospitalisé en octobre 1968.

- Le début : semble remonter 7 ans plus tôt, fait de l'apparition d'une amyotrophie thénarienne droite, de douleurs lombaires et de lourdeurs dans les membres inférieurs. Pendant 6 ans, l'évolution a été très insidieuse, marquée par l'augmentation de l'amyotrophie de la main droite qui prend le type Aran-Duchenne, par l'apparition d'un tremblement, le malade accusant de plus une tendance au sommeil.
- Lors de l'hospitalisation, on est devant une symptomatologie polymorphe :
  - il existe une amyotrophie localisée à la main droite qui est de type Aran-Duchenne, avec fonte musculaire des adducteurs du pouce et de l'éminence thénar, des intérosseux, mais prédominant sur les 3ème et 4ème espaces, (pouvant évoquer aussi une main cubitale). On ne voit pas de fibrillations.
  - les réflexes ostéo-tendineux sont très vifs, polycinétiques, avec élargissement de la zone réflexogène au niveau des membres inférieurs et au niveau des membres supérieurs avec un signe de Rossolimo et un réflexe palmo-mentonnier bilatéraux ; mais l'achiléen droit est aboli abolition peut être en rapport avec les lombalgies sans irradiations, ressenties 7 ans plus tôt.

.../...

- la langue est peut être très légèrement atrophique sur son bord gauche, le malade se plaint de difficultés à la phonation, mais il n'y a pas de signes d'atteinte des paires crâniennes.
- il n'y a aucun trouble des sensibilités.

On remarque :

  - des mouvements de fermeture hypertonique de l'oeil évoquant un blépharospasme.
  - un léger tremblement strié au niveau de la main gauche.
  - une discrète hypertonie, mais sans roue dentée.

- l'électromyogramme montre :
  - un tracé neurogène, ample, lent, polyphasique au jambier antérieur droit, à l'éminence hypothénar droite et gauche, à l'adducteur du pouce droit.
  - un tracé normal aux grands palmaires, au menton, à l'adducteur du pouce gauche, au jambier antérieur gauche.
  - un tracé très neurogène à l'éminence hypothénar et au pédieux droits, type corne antérieure.
  - aux orbiculaires des paupières, tracé ample à droite, évoquant la possibilité d'une atteinte neurogène, normal à gauche.
  - la vitesse de conduction au cubital droit et au S.P.E.D., ainsi que la latence distale sont normales.

donc un tracé évoquant une atteinte de la corne antérieure.

- l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a pas de blocage, la sérologie est négative, l'albuminorachie de 0,30 g/l. Le rapport des protéïnes dosées par le précipité perchlorique, aux muco-protéïnes dosées par le précipité phosphotungstique est très augmenté, 34,2 %, le chiffre normal étant de 6 à 8 %.
- l'E.E.G. est normal.
- les radiographies cervicales, en particulier les tomographies, montrent une très légère sténose au niveau de l'atlas, avec un canal cervical n'ayant pas la forme normale en entonnoir.
- la myélobulbographie ne donne pas de résultats concluants : sur les tomographies de profil le 4ème ventricule n'est jamais entièrement

.../...

rempli mais paraît en place ainsi que l'aqueduc. L'air ne pénètre pas facilement dans le crâne et les citernes de la fosse postérieure ne sont pas bien injectées. Les ventricules latéraux ne sont pas dilatés.

- le fond d'oeil est normal.
- les tests psychologiques sont normaux.

- Evolution : 4 mois plus tard, le syndrome extra-pyramidal a diminué sous traitement, le blépharospasme semble amélioré par le Frénactil. 7 mois plus tard, l'état est à peu près le même.

AU TOTAL

Dans le premier cas, celui de Monsieur B.... : Chez un malade souffrant d'une maladie de Parkinson réalisée et bilatéralisée en 3 ans, sont apparues une amyotrophies thénarienne bilatérale et des fibrillations en même temps qu'une augmentation des troubles de la marche. Il existe des signes pyramidaux francs dont un signe de Babinski bilatéral. Il n'y a pas de troubles bulbaires. L'E.M.G. est en faveur d'une atteinte neurogène chronique.

Donc, quand le malade est hospitalisé, il s'agit soit seulement d'une maladie de Parkinson, et l'on sait pouvoir y trouver des signes pyramidaux, en particulier un signe de Babinski, et de légers signes d'atteinte de la corne antérieure, soit d'une maladie de CHARCOT s'installant chez un malade parkinsonien.

L'évolution rapidement fatale dans un tableau amyotrophique diffus plaide pour une S.L.A. ainsi que l'absence de troubles démentiels.

Dans le 2ème cas, celui de Monsieur M...., s'associent à des signes cliniques et électromyographiques en faveur d'une atteinte de la corne antérieure et à des signes pyramidaux, un syndrome extra-pyramidal sans symptomatologie systématisée, sans cadre évolutif précis. Le diagnostic est problématique.

Le problème de l'association d'une maladie de CHARCOT et d'une maladie de Parkinson dégénérative a été très souvent soulevé. CHATEAU - GROSLAMBERT et PERRET (5) dans leur étude des Etats Frontières de la S.L.A. ont repris toutes les observations de ce type : nous ne repren-

.../...

drons pas les observations purement cliniques de BONDUELLE et BOUYGUES (1959) et de LEGRAND - LINQUETTE et DELAHOUSSE pour ne retenir que celle de CAIDAS - MARCUTU - VUIA (1966) et celles de BONDUELLE - BOUYGUES - ESCOUROLLE - LORMEAU (1967) (3) "comportant une atteinte typique de sclérose latérale amyotrophique et, de plus, une atteinte du locus niger... Dans nos 2 cas disent les auteurs, les lésions des noyaux gris centraux sont du type de ce qu'on observe dans la maladie de Parkinson. Il s'agit d'une disparition neuronale avec gliose et pigment mélanique épars sans corps de Loewy, sans image de dégénérescence neurofibrillaire... mais de plus ces 3 observations comportent un syndrome démentiel progressif, ce qui rend l'intrication de ces processus dégénératifs encore plus complexes".

II - ASSOCIATION DE SIGNES CEREBELLEUX.

54ème observation

Monsieur Marcellin L...., 54 ans, est hospitalisé en 1965 pour des troubles de l'équilibre.

Dans les antécédents on remarque : un B.W. positif en 1945, cet examen et le test de Nelson étant négatifs en 1963 (ce malade a été traité). Une coxalgie à l'âge de 9 ans dont les séquelles sont importantes - une mélitococcie en 1962.

- Le début se manifeste en 1963, 2 ans auparavant, par des troubles de l'équilibre et de la parole. Ce malade est hospitalisé dans un service de rhumatologie : l'examen neurologique est normal.
  Les troubles cités augmentant, il est hospitalisé dans le service 2 ans plus tard.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - des troubles de la marche qui est difficile à apprécier en raison des séquelles de la coxalgie, mais elle semble ébrieuse ;
  - des troubles dysmétriques aux membres supérieurs : tremblement intentionnel léger des mains - troubles de l'écriture - une dysarthrie explosive.

.../...

- par ailleurs, les réflexes ostéo-tendineux sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski.
- à l'examen des paires crâniennes, il n'y a qu'une abolition du réflexe nauséeux.
- existent des douleurs nocturnes des membres inférieurs sans autre trouble objectif des sensibilités.
- l'examen de la charnière atloïdo-occipitale est normal. L'encéphalographie fractionnée décèle une atrophie cérébelleuse certaine.
- l'examen cochléo-vestibulaire est normal.
- il n'y a pas d'anomalies nettes à l'E.E.G.

- 2ème hospitalisation en juin 1967, 2 ans plus tard.
  - le syndrome cérébelleux est identique, surtout vermien fait d'une ataxie statique et dynamique. On remarque une danse des tendons.
  - il existe des signes bulbaires : une dysarthrie, une dysphonie, des fausses routes. On constate une hypotonie bilatérale du voile, l'abolition du réflexe nauséeux.
  - est apparu un syndrome radiculo-médullaire : amyotrophie thénarienne bilatérale s'accompagnant de fibrillations sur les membres supérieurs et le tronc.
  - les réflexes sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.
  - l'électromyogramme paraît évoquer une atteinte de la corne antérieure :
    - le tracé est normal au grand palmaire droit.
    - à l'opposant droit, tracé très neurogène, fait de grands potentiels à haute fréquence, type corne antérieure.
    - tracé neurogène, ample, polyphasique à l'éminence hypothénar droite, à l'adducteur du pouce gauche, au jambier droit, en faveur d'une atteinte de la corne antérieure.
    - tracé peu ample, pauvre avec fibrillations au menton, donc neurogène, et à la langue.
    - tracé normal au deltoïde et à l'éminence hypothénar gauches, peu altéré à l'adducteur du pouce droit.
  - la vitesse de conduction du cubital droit et du médian est normale ainsi que la latence distale.

.../...

- l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal.
- l'E.E.G. est normal.

- 3ème hospitalisation 3 mois plus tard :

Les troubles sont à peu près les mêmes, mais sont apparus :

- des troubles sphinctériens : dysurie sans origine urologique,
- des mains de type Aran-Duchenne sont ébauchées.
- les réflexes ostéo-tendineux sont abolis au membre inférieur gauche, mais les bicipitaux et le rotulien droit sont particulièrement vifs. Le cutané plantaire se fait en flexion.
- à l'électromyogramme : tracé ample, lent, nettement neurogène aux jambiers, aux adducteurs du pouce, à l'extenseur de la main droite.

- L'évolution :

Ce malade est décédé en 1968 de complications pulmonaires.

AU TOTAL

S'associent, à un syndrome cérébelleux surtout vermien avec atrophie cérébelleuse décélée à l'encéphalographie gazeuse, un syndrome bulbaire, et un syndrome radiculo-médullaire avec des signes électromyographiques en faveur d'une atteinte de la corne antérieure, dans un cadre évolutif de 5 ans.

Cette observation est peut être celle d'une maladie de CHARCOT associée à une atrophie cérébelleuse, mais elle se présente comme un tableau de dégénérescence olivo-ponto-cérébelleuse.

55ème observation

Monsieur Antoine F...., 50 ans, est adressé dans le service en mai 1967, une symptomatologie neurologique ayant été découverte alors qu'il était hospitalisé pour le bilan d'une ancienne tuberculose pulmonaire.

Chez ce malade qui n'avait remarqué une fonte musculaire et des difficultés à la marche que depuis quelques semaines, ont été remarquées :

.../...

- des troubles de la marche dus à un amaigrissement diffus, à une amyotrophie musculaire globale des membres inférieurs mais aussi à un élément cérébelleux : légère ataxie avec élargissement du polygone de sustentation et une discrète dysmétrie prédominant aux membres inférieurs.
- il existe aussi une faiblesse motrice des deux membres supérieurs et une amyotrophie débutante des mains portant sur le premier espace interosseux s'accompagnant de fibrillations diffuses.
- une hyperréflectivité ostéo-tendineuse se localise aux membres supérieurs ; aux membres inférieurs, l'achiléen gauche est aboli, les autres réflexes sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski.
- il existe des signes bulbaires : voile hypotonique ; absence de réflexe nauséeux ; une parésie bilatérale des cordes vocales sans étiologie extra-crânienne décelée.
- on remarque une hypotonie prédominant aux extrémités des membres inférieurs, et des troubles de la sensibilité profonde : la sensibilité au diapason est diminuée au membre inférieur gauche, abolie au membre inférieur droit. La stéréognosie est perturbée.
- l'électromyogramme :
    - le tracé montre une absence d'activité au pédieux droit.
    - un tracé neurogène assez riche à l'éminence hypothénar droite et au sus épineux droit.
    - ailleurs (en particulier à la langue et au menton) le tracé est normal.
- la vitesse de conduction et la latence distale sont normales.
- l'examen du liquide céphalo-rachidien est normal.
- une bulbomédullographie est normale.
- une pneumostatigraphie cérébelleuse est normale.

- Evolution :

Ce malade est décédé 2 ans et demi plus tard.

AU TOTAL

S'associent des signes médullaires, des signes bulbaires, un syndrome cérébelleux fait d'une ataxie statique et cinétique et de

.../...

troubles de la sensibilité profonde, dans un cadre évolutif de 2 ans et demi.

Compte-tenu de pieds légèrement creux on a pensé à une hérédo-dégénération-spino-cérébelleuse, mais il ne semble pas y avoir d'élément parmi les collatéraux.

56ème observation.

Madame Paule B...., 53 ans, est hospitalisée dans le service en mars 1963 pour une artériographie vertébrale justifiée par l'installation 2 ans auparavant de troubles de la marche, d'un rire et d'un pleurer spasmodiques, de troubles sphinctériens. Une artériographie carotidienne et une encéphalographie gazeuse étaient normales.

- Lors de l'hospitalisation, l'examen montre :
  - des difficultés à la marche qui est titubante, sans aucune diminution de la force musculaire segmentaire.
  - le tonus est normal.
  - la percussion des réflexes ostéo-tendineux montre une vivacité particulière des stylo-radiaux et du rotulien gauche. Il n'y a pas de signe de Babinski.
  - il n'y a pas de troubles sensitifs.
  - il existe une ataxie statique avec oscillations et chutes non augmentée par l'occlusion des yeux. Il n'y a pas de tremblement, pas de dysmétrie, pas de nystagmus.
  - il existe une amyotrophie des éminences thénars prédominant à droite
  - on note un oedème du membre inférieur gauche.
  - les troubles sphinctériens sont à type d'incontinence urinaire et de dysurie. (Ces troubles avaient amené 2 ans auparavant à 2 interventions chirurgicales sur la vessie, sans résultat).
  - sur le plan bulbaire et pseudo-bulbaire :
    - on note des troubles de l'élocution des consonnes.
    - un rire et un pleurer spasmodiques.
    - les muscles péri-buccaux sont figés, mais il existe des fibrillations linguales et le réflexe du voile est conservé.
    - voile et pharynx sont normaux.

.../...

- l'E.E.G. - l'artériographie carotidienne - l'encéphalographie gazeuse sont normaux.
- l'artériographie vertébrale prouve la perméabilité du tronc vertébr basilaire.
- le liquide céphalo-rachidien est normal, en particulier, il n'y a p de blocage, la sérologie est négative, l'albuminorachie de 0,15 g/l
- l'électromyogramme montre :
    - un tracé normal au niveau du deltoïde gauche.
    - aux adducteurs du pouce droit et gauche, aux jambiers antérieurs, présence de potentiels lents et amples à fréquence élevée évoquant nettement une atteinte neurogène type corne antérieure.

- L'évolution :

Pendant les 4 mois d'hospitalisation sont apparus : une aggravation des troubles de la marche - des fausses routes - des fibrillations sur les membres supérieurs - un tremblement distal des membres supérieurs et une parole scandée.

Par la suite, l'évolution n'a pu être complétée.

AU TOTAL

A une symptomatologie pseudo-bulbaire isolée pendant 2 ans, (l'enquête radiologique complète et répétée est négative), se sont ajoutés des signes médullaires (amyotrophie thénarienne bilatérale - vivacité de certains réflexes) évoquant une atteinte de la corne antérieure à l'E.M.G., et des fibrillations linguales signant la présence bulbaire dans le contexte pseudo-bulbaire, le réflexe du voile étant conservé.

Le diagnostic de maladie de CHARCOT, envisagé, est remis en question par l'association d'une symptomatologie cérébelleuse : ataxie statique et cinétique - tremblement distal des membres supérieurs - une parole scandée, ces deux derniers symptomes étant d'apparition secondaire.

.../...

Remarquons que les troubles de la marche ont été initiaux et qu'à l'examen ils étaient de type cérébelleux.

COMMENTAIRE.

- La 54ème observation paraît celle d'une dégénérescence olivo-ponto-cérébelleuse :
  - on ne retrouve pas de caractère hériditaire ni familial.
  - le début des troubles est tardif (50 ans) touchant l'équilibre et la parole.
  - le syndrome cérébelleux est net (atrophie cérébelleuse authentifiée par l'encéphalographie fractionnée).
  - toutes les manifestations neurologiques peuvent se voir dans une dégénérescence olivo-ponto-cérébelleuse : l'atteinte des derniers nerfs crâniens ; les signes médullaires et périphériques ; l'apparition de troubles sphinctériens.
  - on remarque l'absence de signes extra-pyramidaux.

- Dans la 55ème observation s'associent des signes cérébelleux, des signes médullaires et périphériques (hyperréflectivité ostéo-tendineuse - amyotrophie des mains - troubles de la sensibilité au diapason et de la stéréognosie) et des signes bulbaires ; en faveur d'une forme amyotrophique d'une hérédo-dégénération spino-cérébelleuse de type Friedrich, plaide la coexistence de signes cérébelleux, de troubles de la sensibilité profonde et de pieds creux ; mais on ne trouve aucun élément héréditaire ni familial, l'âge est tardif, il n'y a pas d'areflexie ni de signe de Babinski.

- Quand à la dernière observation, nous ne savons qu'en penser.

La coexistence de signes cérébelleux ne paraît pas souvent relevée dans la littérature sur la S.L.A. SAFAR (13) dans son étude des formes hautes ne mentionne pas le cervelet.

.../...

- Anatomiquement I. BERTRAND et VAN BOGAERT (1), au niveau de l'étude du bulbe, notent que "le faisceau de Gowers a paru souvent lésé, surtout dans la moitié inférieure du bulbe. Occupant dans sa traversée bulbaire le faisceau hétérogène, il est vraisemblable que l'altération des fibres rubro-spinales se superpose à celle du contingent spino-cérébelleux croisé. Au niveau de la moelle, la participation des voies spino-cérébelleuses est fréquente, dégénérescence jamais complète comme celle du faisceau pyramidal, pouvant subir une atteinte segmentaire"

- Un cas est rapporté par LELONG - BERTRAND - LEREBOULLET où ils constatent la raréfaction des cellules des cornes antérieures et surtout au niveau cervical les lésions des voies spino-cérébelleuses rappelant beaucoup ce qu'on voit dans les hérédo-ataxies.

- CHATEAU - GROSLAMBERT et PERRET (5) signalent la très grande rareté de l'association d'une S.L.A. avec une hérédo-dégénération-spino-cérébelleuse qui est le fait de cas pédiatriques, en soulignant les cas hybrides ne répondant ni à un type d'hérédo-dégénération-spino cérébelleuse, ni à une S.L.A. authentiques sont un peu moins exceptionnels.

III - APPORT DE L'ELECTROMYOGRAPHIE.

Si le tableau de maladie de CHARCOT est primitif et dominant, l'intérêt de l'E.M.G. se limite à la confirmation d'une participation lésionnelle du deuxième neurone. Ce fait, en concordance avec l'aspect clinique, confirme la probabilité d'une S.L.A., associée à une autre atteinte motrice dégénératrice, extra-pyramidale ou cérébelleuse.

Par contre, le rôle de l'E.M.G. est plus décisif, si au cours d'une affection en apparence primitive du système moteur extra-pyramidal ou cérébelleux, elle met en évidence une atteinte infra-clinique du deuxième neurone. Ce fait est illustré chez un de nos malades (obs. N° 54) pour lequel, au cours d'une dégénérescence cérébel-

.../...

leuse, et alors même qu'il n'existait qu'une discrète atrophie des espaces interosseux, l'E.M.G. a affirmé l'atteinte étendue du motoneurone (aux membres supérieurs et inférieurs), au niveau de la corne antérieure.

Ainsi, sans apporter d'autre élément à la signification nosologique de telles associations, l'E.M.G. permet-elle d'affirmer leur réalité. Son apport nous paraît important dans toutes les atteintes dégénératives du système moteur où l'on veut situer avec exactitude une diffusion lésionnelle au niveau médullaire.

.../...

C O N C L U S I O N

Il nous a paru intéressant de dresser le bilan de la sclérose latérale amyotrophique, telle qu'elle s'est présentée, au cours des huit dernières années, avec une relative fréquence, dans le Service de Neurologie de la Clinique Neurologique et Psychiatrique.

Notre étude est basée sur l'analyse de 56 observations, abordées sous un aspect :

- d'approche séméiologique toujours fonction des cadres anatomo-cliniques ;
- de démarche diagnostique, avec l'appoint éventuel de l'électromyographie ;
- de recherche évolutive en fonction des divers aspects cliniques.

Nous avons envisagé ces problèmes au cours de trois chapitres essentiels.

I - LES FORMES "CLASSIQUES" DE LA MALADIE DE CHARCOT :

a) Il s'agit de l'aspect traditionnel de la maladie (27 observations), qui associe une atteinte motrice périphérique et pyramidale, au niveau de la moelle et du bulbe, dans un délai de deux ans ; le début peut s'extérioriser préférentiellement par des signes de la moelle cervicale (10 malades), ou de souffrance bulbaire (11 malades).

b) Les formes basses doivent être isolées en raison des problèmes diagnostiques qu'elles soulèvent : formes à début proprement pyramidal, paraplégique (4 obs.), mais surtout formes pseudo-polynévritiques (7 obs.).

c) Enfin, nous avons souligné certains aspects particuliers de la maladie, tenant :
   - à la séméiologie : présence de réflexes tendineux normaux (4 obs.) ;
   - à l'évolution ou au contexte étiologique éventuel : il s'agit des formes juvéniles (1 obs.), des formes lentement évolutives (2 obs.), des formes apparemment post-traumatiques (2 obs.).

II - CERTAINES OBSERVATIONS SOULEVENT, AVANT MEME QUE NE CONCLUENT LES CRITERES EVOLUTIFS HABITUELS, DE DIFFICILES PROBLEMES DIAGNOSTIQUES :

Ce sont ceux des états vasculaires du tronc cérébral (4 obs.), ou des myélopathies cervicales (1 obs.), que pour ces derniers ne permettent pas toujours de résoudre les investigations neuro-radiologiques.

III - Enfin, L'ASSOSIATION A LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE, de manifestations extrapyramidales (2 obs.), ou cérébelleuses (3 obs.), nous fait reposer un problème de signification nosologique.

Faut-il concevoir l'association de processus dégénératifs touchant de façon contemporaine ou successive des systèmes différents, ou bien une forme "extensive" de la maladie, véritable atteinte de tout un système moteur ?

IV - SUR LE PLAN ELECTROMYOGRAPHIQUE, 47 des 56 malades objet de ce travail ont été explorés.

Il ressort de cette étude que l'électromyographie ne peut évidemment apporter en elle-même de conviction diagnostique décisive mais, confrontée à la clinique, peut être un examen de bonne orientation dans les cas les plus difficiles.

A l'exclusion de 5 observations, où l'électromyographie pratiquée au début de la maladie était peu significative, les constatations les plus fréquentes ont été :

- la prédominance des tracés neurogènes représentatifs d'une altération du soma neuronique, ou de la chronicité du processus dégénératif ;
- la diffusion lésionnelle électrique, bien au-delà des territoires cliniquement atteints, et ceci est bien en accord avec les constatations anatomiques ;
- la normalité habituelle des vitesses de conduction nerveuse, à l'exclusion des formes pseudo-polynévritiques et très exceptionnellement de certaines formes communes (où l'altération portant surtout sur la latence distale paraît être le prélude à l'inexcitabilité du nerf et représente en tout cas un facteur de mauvais pronostic).

BIBLIOGRAPHIE

Pour une bibliographie exhaustive, on pourra se reporter à celle de l'ouvrage sur les Etats Frontières de CHATEAU, GROSLAMBERT, PERRET figurant au N° 5 de cette bibliographie où nous ne citerons que les études auxquelles nous faisons référence.

N° 1 - BERTRAND I. et VAN BOGAERT L. - Rapport sur la sclérose latérale amyotrophique. Anatomie pathologique. - *Revue Neurol., 1925, 1, p. 779-806.*

N° 2 - BONDUELLE M. et BOUYGUES P. - Sclérose latérale amyotrophique. *E.M.C.*

N° 3 - BONDUELLE M., BOUYGUES P., ESCOUROLLE R. et LORMEAU G. : Evolution simultanée d'une sclérose latérale amyotrophique, d'un syndrome parkinsonien et d'une démence progressive. A propos de deux observations anatomo-cliniques. Essai d'interprétation. *J. Neurol. Sci., 1968, 6, 2, 315 - 332.*

N° 4 - BOUDOURESQUE J. et KHALIL R. - Aspects cliniques des formes prolongées de la S.L.A. - *Gazette Médicale de France, 1964, 71, 10 mars, 849 - 854.*

N° 5 - CHATEAU R., GROSLAMBERT R. et PERRET J. : Les états frontières de la sclérose latérale amyotrophique. *46ème Congrès de Psychiatrie et de Neurologie de langue française, 1 vol. Masson éd., 1968.*

N° 6 - GUILLAIN G., ALAJOUANINE Th., BARUK H. - Paralysie labio-glosso-laryngée à début brusque symptomatique d'une S.L.A. - *Revue Neurol., 1925, I, 215 - 218.*

N° 7 - HARVIER P. et BLUM J. - Sur un cas de S.L.A. à début pseudopolynévritique avec précocité des troubles vaso-moteurs. *Gazette des hôpitaux, 98, N° 76, p. 1233, 24 septembre 1925.*

N° 8 - ISCH Fr. - Electromyographie - *Doin 1963.*

N° 9 - ISCH Fr., ISCH-TREUSSARD C., JESEL M. - L'E.M.G. et le diagnostic différentiel des myélopathies cervicales et de la sclérose latérale amyotrophique. *Revue Neurol., 1965, 112,4, 335.*

.../...

N° 10 - ISCH Fr., ISCH-TREUSSARD C., JESEL M. - La mesure de la vitesse de conduction des fibres nerveuses motrices dans les atrophies neurogènes chroniques et progressives. *Revue Neurol., 1966, 115, 1, 122.*

N° 11 - JESEL M. - Anomalies de la conduction du segment distal des fibres nerveuses dans des affections névritiques et radiculo-névritiques lentement évolutives. *Revue Neurol., 68, 118, 6, 411.*

N° 12 - PATRIKIOS J.-C. - Contribution à l'étude des formes cliniques et de l'anatomie pathologique de la S.L.A. - *Thèse, Paris, 1918.*

N° 13 - SAFAR P. - Les scléroses latérales amyotrophiques à formes hautes. *Thèse, Lyon, 1963.*

VU et permis d'imprimer

VU

TOULOUSE, le 13 mai 1970

LE DOYEN,

LE PRESIDENT,

Président du Conseil Transitoire de Gestion

Professeur GERAUD

G. LAZORTHES